

De l'origine des corpuscles amylacés du système nerveux dans un cas d'endothéliome méningé diffus / par René Sand.

Contributors

Sand, René, 1877-1953.

Publication/Creation

[Place of publication not identified] : [publisher not identified], [1912?]
(Bruxelles : Charles Bulens.)

Persistent URL

<https://wellcomecollection.org/works/s328tpwk>



Wellcome Collection
183 Euston Road
London NW1 2BE UK
T +44 (0)20 7611 8722
E library@wellcomecollection.org
<https://wellcomecollection.org>

**De l'origine des corpuscules amylacés du système nerveux
dans un cas d'endothéliome méningé diffus.**

par M. RENÉ SAND

chef des travaux anatomo-pathologiques à l'Université de Bruxelles

Observation clinique.— P..., Marie, âgée de 44 ans, entre le 5 octobre 1911 dans le service de M. le professeur Stiénon, à l'hôpital Saint-Pierre (1). Elle a perdu un enfant d'insolation; deux autres sont bien portants. Depuis trois ans, elle se plaint de fourmillements qui se sont montrés d'abord dans les genoux, puis dans les membres inférieurs et parfois aussi dans les membres supérieurs. Vers le 15 août 1911, se déclarent une paralysie des membres inférieurs, de la rétention d'urine, des douleurs à la nuque et à la tête, des troubles de la vue. Des bourdonnements d'oreille apparaissent qui cessent bientôt.

C'est dans cet état que la malade entre à l'hôpital, où l'on constate une paraplégie flasque absolue, une abolition complète des réflexes tendineux et cutanés aux membres inférieurs et à l'abdomen, une anesthésie totale au membre inférieur gauche, une anesthésie remontant jusqu'à mi-cuisse au membre inférieur droit, de l'incontinence urinaire et fécale avec écoulement constant de matières fécales, une érosion de la région sacrée.

M. le professeur Gallemaerts note une névrorétinite bilatérale très intense avec plaques hémorragiques abondantes et

(1) Je remercie vivement M. le professeur Stiénon d'avoir bien voulu me confier l'étude de ce cas et de m'avoir communiqué l'observation de cette malade.

plaques de dégénérescence. Les deux papilles sont noyées dans les hémorragies; les vaisseaux apparaissent gonflés.

Il existe un peu de submatité et quelques râles muqueux à la base gauche postérieure; les bruits du cœur sont un peu sourds. L'urine ne contient rien d'anormal. La réaction de Wassermann est négative.

Bientôt la température s'élève et ne descendra plus en dessous de 38°, atteignant parfois 39°5.

Vers le 18 octobre, des douleurs se montrent dans les membres supérieurs. Le ventre est complètement ballonné.

Le 22 apparaît du délire.

La malade meurt le 1^{er} novembre, à 13 h. 1/2, dans le coma.

A l'autopsie, pratiquée le 2 novembre, à 9 heures, par M. le docteur Villers, on trouve un cœur flasque et dégénéré, des poumons congestionnés, une rate volumineuse (275 grammes, $16 \times 9 \times 2.5$ cm), des reins livides remplis de petits abcès, une vessie contenant du pus, enfin un foie volumineux, dont le parenchyme est brunâtre, trouble, friable.

Le crâne et la dure-mère ne montrent aucune anomalie.

Au pôle postérieur gauche du cervelet, les méninges molles cérébrales sont un peu épaissies, d'un blanc laiteux, légèrement jaunâtre. Le cerveau ne présente ni tumeur, ni hydrocéphalie, ni lésion quelconque, soit diffuse, soit en foyer.

Rien de particulier à la dure-mère spinale. Les méninges molles spinales sont considérablement augmentées de volume; elles sont transformées en un cylindre s'élargissant vers le bas et mesurant, au niveau des segments sacrés, jusque 20 millimètres de diamètre transversal sur 13 millimètres de diamètre antéro-postérieur. La surface de ce cylindre est légèrement bosselée, mais recouverte d'une pellicule mince, un peu luisante, sur laquelle se voient quelques petites taches laiteuses. Les racines, au niveau de la queue de cheval, sont augmentées de volume et portent des renflements allongés qui leur donnent un aspect moniliforme.

Des incisions, pratiquées de centimètre en centimètre, montrent que la moelle elle-même est plutôt rétractée et que l'augmentation de volume est due tout entière à l'infiltration des méninges molles par un tissu blanchâtre, assez homogène,

peu consistant, ne donnant guère de suc à la pression. Ce tissu forme autour des racines et de la moelle une gangue annulaire dont l'épaisseur atteint 4 millimètres; cette gangue s'amincit dans la région cervicale, sauf au bord postérieur de la moelle, où l'infiltration est à peu près égale à tous les niveaux : l'épaississement méningé dessine donc, à la région cervicale, un croissant très renflé, dont la concavité embrasse les cordons postérieurs.

La moelle elle-même est ramollie, diffluyente dans ses segments sacrés, lombaires et dorsaux inférieurs. La partie tout à fait périphérique de la moelle adhère à la pie-mère et forme une membrane blanchâtre, assez dure, constituant une sorte de tube dans lequel glisse, à la moindre pression, la moelle ramollie.

Dans les segments dorsaux supérieurs et dans les segments cervicaux, le ramollissement est limité aux cordons postérieurs.

L'examen microscopique montre les méninges molles envahies, à la base du cerveau, à la face postérieure du cervelet, et sur toute la hauteur de la moelle par des cellules néoplasiques s'infiltrant entre les éléments méningés qui sont dissociés mais non détruits.

Ces cellules sont arrondies, rarement polyédriques; leur cytoplasme est peu abondant, souvent indistinct. Le noyau est sphérique ou ovale, fortement coloré par les réactifs, de structure serrée, un peu plus volumineux qu'un lymphocyte. Ces éléments sont disposés en petits amas ou en files d'une ou deux rangées de cellules.

Ces files et ces amas sont limités par des fibrilles conjonctives et des travées épaisses de tissu conjonctif hyalin, lequel entoure également les racines nerveuses, les artères et les veines. Il n'y a pas de néoformation vasculaire. Les capillaires ont une paroi nettement séparée du tissu néoplasique.

La tunique interne des artères est fréquemment le siège d'une hyperplasie allant jusqu'à l'oblitération presque complète du vaisseau; la tunique adventice, cependant, n'est jamais perforée par les cellules néoplasiques. Celles-ci pénètrent dans quelques racines nerveuses : la gaine de myéline et le cylindre-axe disparaissent alors et les éléments néoplasiques les remplacent; mais cette substitution s'opère assez lentement,

puisque des tubes nerveux intacts se voient à côté de fibres nerveuses envahies.

L'anneau de fibres conjonctives, qui entoure immédiatement la moelle, est considérablement épaissi et présente à un haut degré les caractères de la dégénérescence hyaline. Tout contre cet anneau, la névroglie marginale de la moelle a proliféré et forme un réseau serré. Il en est de même le long des septa. Par places, un petit groupe de cellules néoplasiques a franchi cette barrière conjonctivo-névroglique, mais ces cellules ne pénètrent jamais profondément; elles forment un amas allongé le long du bord de la moelle ou dans les espaces lymphatiques qui entourent les vaisseaux des septa (cordons postérieurs).

Tous les vaisseaux de la moelle sont en pleine dégénérescence hyaline; leur lumière est rétrécie.

La substance grise, par places, forme un magma granuleux, dans lequel aucun détail de structure n'est plus visible; ailleurs, elle est en débris; parfois les altérations sont moindres: les cellules nerveuses sont alors gonflées, quelquefois tout à fait sphériques, homogènes, peu colorées; il en est de même de leurs prolongements et des cylindres-axes, dont l'épaisseur est parfois considérable et qui se creusent de vacuoles ou se résolvent en sphères; le noyau et les corps de Nissl ne sont plus visibles. Les noyaux névrogliques apparaissent pycnotiques, souvent mûriformes. Les fibrilles névrogliques ne sont plus distinctes. Les corpuscules amyloïdes sont nombreux.

Dans la substance blanche, la névroglie forme un réseau épaissi, irrégulier, effiloché, dans lequel les fibrilles ne peuvent plus être individualisées. Les cylindres-axes sont gonflés, parfois vacuolaires, entourés d'un anneau d'œdème; ils se résolvent en sphérules. Les corpuscules amyloïdes sont nombreux. Par places se voient des hémorragies capillaires.

Dans la partie tout à fait marginale de la moelle, beaucoup de gaines névrogliques sont vides et dilatées, réalisant ainsi un aspect criblé.

Les racines contiennent un grand nombre de corpuscules amyloïdes; nous avons dit qu'elles sont envahies par les cellules néoplasiques.

La méthode de Weigert ne montre que des débris de myéline dans la moelle et les racines; le procédé de Marchi révèle la

présence de fibres à myéline dégénérées et de nombreuses cellules granulo-graisseuses; les méthodes de Bielchowski et de Cajal ne permettent de retrouver ni neuro-fibrilles ni cylindres-axes intacts.

L'infiltration néoplasique, dans les méninges cérébrales, est semblable à celle qui a été décrite dans les méninges spinales. Elle s'étend à toute la base du cerveau où, cependant, aucune anomalie n'est visible à l'œil nu, et est assez considérable à la région du chiasma. Au pôle postérieur gauche du cervelet, la néoplasie pénètre dans les circonvolutions cérébelleuses et forme un nodule du volume d'un haricot, constitué par une nappe uniforme de cellules identiques à celles qui infiltrent les méninges spinales; mais ici, ces cellules sont tassées les unes contre les autres presque sans interposition de fibrilles conjonctives; des vaisseaux dilatés, manifestement préexistants, traversent la tumeur; les zones éloignées des vaisseaux sont pour la plupart nécrosées. A la limite de la tumeur, le cervelet est œdématié, les cellules de Purkinje sont gonflées, homogènes, souvent très colorées; on constate une forte dilatation des canaux de Holmgren, les prolongements ont disparu; parfois la cellule est ratatinée, moins colorée que le noyau, qui est anguleux et contient un nucléole plus coloré encore; ou bien la cellule est en voie de désintégration granuleuse, ou enfin elle n'est plus qu'une ombre. Les capillaires sont dilatés. Mais on ne remarque ni prolifération névroglie ni diapédèse leucocytaire. L'écorce cérébelleuse contient quelques corpuscules amylacés.

En dehors du nodule ci-dessus décrit, l'infiltration néoplasique reste limitée aux méninges et s'interpose entre les lamelles du cervelet. La plus grande partie des méninges cérébelleuses est cependant libre.

Le tissu cérébral ne montre guère d'altération, à part de l'œdème de la couche tout à fait superficielle de l'écorce et une atrophie des cellules nerveuses, là où les méninges sont infiltrées de cellules néoplasiques.

L'épendyme est, par places, interrompu et remplacé par une proéminence arrondie, constituée par du tissu névroglie contenant un nombre variable de noyaux névroglie; ceux-ci sont parfois abondants au point d'être tassés les uns contre les autres.

Le tissu sous-épendymaire est œdématié, les fibres névrogliques y sont épaissies. Les noyaux ronds névrogliques sont parfois très pâles, homogènes, volumineux, jusqu'à réaliser l'image parfaite des corpuscules amyloïdes, de structure concentrique indistincte. Les cellules nerveuses voisines sont atrophiées, anguleuses.

Les plexus choroïdes contiennent des concrétions calcaires; ils sont libres de toute infiltration néoplasique.

Quelle est la *nature de la tumeur* qui infiltre les méninges? Le diagnostic ne peut hésiter qu'entre sarcome et endothéliome. Le fait que la tumeur dissocie, sans les détruire, les éléments qu'elle envahit, l'absence de toute néoformation vasculaire et de toute infiltration des vaisseaux par les cellules néoplasiques font pencher la balance en faveur du diagnostic d'endothéliome.

Le nodule cérébelleux, qui seul a envahi la substance nerveuse, semble primitif; de là les cellules endothéliomateuses ont essaimé dans les méninges de la base du cerveau et de la moelle.

Des cas analogues sont connus en assez grand nombre.

Les tumeurs diffuses des méninges sont des carcinomes, des gliomes (gliosarcomes), des neuroépithéliomes ou des sarcomes (y compris les endothéliomes et les sarcomes mélaniques) (1). Les mêmes tumeurs peuvent aussi se présenter dans les méninges sous forme de nodules disséminés. On conçoit qu'il n'existe pas de limite tranchée entre les tumeurs diffuses, en nappe, et les tumeurs multiples des méninges.

Cette réserve faite, je donne ci-après le tableau de cinquante-cinq cas de sarcome diffus des méninges molles que j'ai pu retrouver dans la littérature (2) :

(1) Voir la bibliographie générale de ces questions dans les articles de FLATAU et de GRUND. En outre, la bibliographie du carcinome méningé diffus se trouve dans KNIERIM : Ueber diffuse Meningealkarcinose mit Amaurose und Taubheit bei Magenkrebs. *Ziegler's Beiträge zur pathol. Anat.*, 1908, t. XLIV, n° 3, pp. 409-429; SCHWARZ-BERTELS : Ueber « Meningitis Carcinomatosa ». *Deutsche Zeitschr. f. Nervenh.*, 1911, t. XLII, nos 1-2, pp. 85-94, et note dans t. XLII, nos 3-4; HEIMANN : Ueber die Metastasierung maligner Tumoren ins Zentralnervensystem. *Virchows Archiv*, 1911, t. CCV, n° 3, pp. 418-443.

(2) Dans ce tableau : H signifie sexe masculin, F sexe féminin; le nombre qui suit indique l'âge du malade.

I. — SARCOME DIFFUS DES MÉNINGES AVEC SARCOME NODULAIRE
DU CERVEAU OU DE SES ANNEXES : QUATORZE CAS

H 48 Hueger, endothéliomes multiples de l'écorce et de la substance blanche.

H 13 Barnes I, fusosarcome alvéolaire du lobe frontal, crevé dans le ventricule latéral.

F 21 Rindfleisch III, sarcome à cellules rondes du fornix.

H 36 Pfersdorff, endothéliome ouvert dans le ventricule latéral.

H 23 Lenz, fusosarcome du corps calleux et du corps strié.

F 15 Westphal, sarcome à petites cellules rondes de la couche optique.

Askanazy, sarcome de la couche optique.

H 31 Stoerk, mélanosarcome de la toile choroïdienne.

H 16 Löhe II, fusosarcome (1) de la protubérance.

H 3 1/2 Rach III, sarcome alvéolaire à cellules rondes de la paroi du quatrième ventricule.

H 11 Weaver, sarcome de la paroi du quatrième ventricule.

H 19 Schlesinger XXXII, endothéliome de l'hypophyse.

4 Lereboullet, fusosarcome du nerf acoustique.

H 46 Dobberty, mélanosarcome de l'œil.

II. — SARCOME DIFFUS DES MÉNINGES AVEC SARCOME NODULAIRE
DU CERVELET : DIX CAS

H 8 Nonne 1897.

H 11 Ollivier.

Lobeck, endothéliome alvéolaire.

H 9 Richter, endothéliome alvéolaire.

F 4 1/2 Coupland et Pasteur II, sarcome à petites cellules rondes.

F 10 Rindfleisch II, sarcome à petites cellules rondes.

(1) LÖHE porte le diagnostic de gliosarcome, mais le texte semble justifier plutôt l'appellation de sarcome. Il faut noter d'ailleurs, que la description de certains auteurs est assez sommaire pour que l'on puisse hésiter entre le diagnostic de sarcome et celui de gliome.

H 9 Busch, angiosarcome à petites cellules rondes.

H 17 Dercum, fusosarcome.

Schataloff et Nikiforoff, angiosarcome.

H 31 Hamill, mélanosarcome.

III. — SARCOME DIFFUS DES MÉNINGES AVEC SARCOME NODULAIRE
DE LA MOELLE ÉPINIÈRE : QUATRE CAS

F 9 1/2 Pfersdorff II, endothéliome alvéolaire.

F 37 Schlagenhaufer, sarcome à petites cellules rondes.

F 24 Bruns, angiosarcome à cellules rondes et fusiformes.

H 29 Ormerod (Fox), fusosarcome.

IV. — SARCOME DIFFUS DES MÉNINGES AVEC SARCOME NODULAIRE
DANS LES MÉNINGES SPINALES (1) : TROIS CAS

H 8 Holmsen, sarcome des méninges dorsales.

F 14 Orlowsky, endothéliome des méninges lombaires.

F 26 Kawashima, sarcome à cellules rondes des méninges
dorsales supérieures.

V — SARCOME DIFFUS DES MÉNINGES SANS AUCUN NODULE
NÉOPLASIQUE MÉNINGÉ OU EXTRAMÉNINGÉ : SEIZE CAS

10 Batten.

H 14 Preobrajenski.

F 16 Nonne 1902, endothéliome.

H 26 Schröder, endothéliome.

H 33 Redlich, endothéliome.

H 33 Rach IV, endothéliome.

F 22 Coupland et Pasteur I, sarcome à petites cellules
rondes.

(1) Peut-être faut-il ranger ici le cas de JANSSEN : sarcome des méninges
protubérantielles avec altérations diffuses des méninges spinales, que
l'auteur juge inflammatoires, mais qui semblent sarcomateuses.

H 48 Bennett, sarcome à petites cellules rondes.

H 64 Dufour, sarcome à petites cellules.

F 16 Schulz, sarcome alvéolaire.

H 51 Hadden, fusosarcome.

H 13 Ganguillet, fusosarcome.

H 30 Virchow, sarcome mélanique.

Sterberg, sarcome mélanique.

H 43 Thorel, sarcome mélanique.

F 51 Feron, sarcome mélanique (1).

VI. — SARCOME DIFFUS DES MÉNINGES AVEC SARCOME NODULAIRE
EN DEHORS DU SYSTÈME NERVEUX : HUIT CAS

F 52 Geipel, sarcome de l'estomac et de l'ovaire.

H 30 Stursberg, lymphosarcome de l'intestin.

F Facchini, sarcome de l'épiploon.

H 27 Kerchensteiner, sarcome à cellules rondes du foie.

H 39 Sander, sarcome mélanique du foie et des poumons.

F 59 Schütz, fusosarcome de l'ovaire.

H 59 Pol, sarcome mélanique de la peau.

Roque et Gailleton, sarcome mélanique de l'orteil.

Le groupe le plus nombreux est celui des sarcomes diffus purs, dans lesquels n'existe aucun nodule qui puisse passer pour primitif. S'agit-il vraiment d'une transformation sarcomateuse simultanée « en masse » des méninges molles, ou a-t-il existé dans ces cas, malgré les apparences contraires, un foyer néoplasique unique, méningé ou extraméningé, qui a ensemencé la pie-mère cérébro-spinale? Rien ne permet de

(1) Il existait chez cette malade d'innombrables naevi pigmentés, qui semblent n'avoir subi aucune transformation maligne. Ce cas ressemble par certains points à celui de HENSEN et NOLKE : Ein Fall von multiplen Melanosarcom mit allgemeiner Melanose. *Deutsches Arch. f. Klin. Med.*, 1899, t. LXII, nos 3-4, pp. 347-357 : mélanosarcomes de la peau, des plèvres, des poumons, de l'épicarde, du péricarde, du myocarde, de la langue, du larynx, des ganglions lymphatiques, du foie, de la rate, des capsules surrénales, de l'estomac, de l'intestin, des testicules, de la dure-mère, de l'arachnoïde; urine brune, épanchement brun dans les cavités pleurales, péricardique et péritonéale.

trancher la question. Notons que l'on doit admettre l'existence d'un mélanosarcome primaire des méninges, celles-ci contenant du pigment à l'état normal (1).

L'interprétation du sixième groupe est aisée : la tumeur extraméningée est primitive dans l'intestin, l'épiploon ou tout autre organe, la tumeur méningée est métastatique. On doit envisager aussi en théorie : 1° l'hypothèse d'après laquelle la tumeur méningée serait primitive et les tumeurs extraméningées métastatiques; 2° l'hypothèse d'après laquelle les unes seraient indépendantes des autres. Mais ces deux interprétations ne sont vraisemblables dans aucun des cas publiés jusqu'ici.

Dans les quatre premiers groupes, il existe des nodules méningés, encéphaliques ou spinaux qui paraissent primitifs dans la grande majorité des cas au moins, la sarcomatose méningée diffuse étant un processus métastatique. L'hypothèse contraire, admissible en principe, n'est appuyée jusqu'ici par aucun fait.

Barnes suppose que lorsque des cellules néoplasiques parviennent jusqu'à l'un des ventricules cérébraux, elles se répandent dans ces cavités, s'amassent dans les endroits déclives, franchissent la membrane mince qui sépare le troisième ventricule de la région du chiasma, et de là essaient dans les méninges de la base du cerveau, de la protubérance, du bulbe, du cervelet et de la moelle, s'accumulant surtout à la partie inférieure de celle-ci et à la queue de cheval, en vertu

(1) On trouvera la bibliographie des mélanosarcomes méningés dans l'article de POL. Il faut y ajouter les cas de STOERK, HAMILL, THOREL, ROQUE et GAILLETON (voir bibliographie *in fine*) et les observations suivantes : HENSEN et MOLKE : *loc. cit.*; ESSER : Ueber eine seltene Rückenmarkshautgeschwulst (Chromatophorom). *Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk.*, 1907, t. XXXII, nos 2-3, pp. 118-123; GRAHL : Angeborener ausgedehnter Naevus pigmentosus in Verbindung mit Pigmentflecken im Gehirn. *Ziegler's Beitr.*, 1906, t. XXXIX, pp. 66-81; MILNELLI : Primärer melanotischer Gehirntumor. *Virchow's Arch.*, 1906, t. CLXXXIII, pp. 129-146; PICK : Einige Rückenmarkstumoren, insbesondere über eine primäre melanotische Geschwulst (Chromatophorom) des Rückenmarks. *Berl. Klin. Woch.*, 25 juin 1906, t. XLIII, n° 26, pp. 884-886; ORTH : *ibid.* p. 887; HIRSCHBERG : Chromatophoroma medullae spinalis. *Virchow's Arch.*, 1906, t. CLXXXVI, n° 2, pp. 229-240.

des lois de la pesanteur; cet ensemencement est comparable à celui que l'on observe dans la méningite tuberculeuse spinale et dans la méningite secondaire à la rupture d'un tubercule solitaire (1). Ce rôle de la pesanteur a été invoqué aussi pour expliquer pourquoi, dans la méningite néoplasique diffuse, les méninges postérieures sont toujours les plus atteintes : les malades étant couchés, les cellules néoplasiques s'accumuleraient dans les parties déclives, donc dans les méninges postérieures (Kawashima). Ces considérations paraissent exactes dans un grand nombre de cas et Haeger a vu des cellules néoplasiques faisant effraction à travers l'épendyme. Il est certain d'ailleurs que la pénétration intraventriculaire des cellules néoplasiques n'est pas indispensable; il suffit que ces éléments parviennent aux méninges d'une façon quelconque.

Un sarcome des méninges spinales peut-il remonter jusqu'aux méninges cérébrales? Le cas de Kawashima semble le démontrer : les symptômes furent d'abord spinaux, puis cérébraux; il existait un nodule sarcomateux dans la dure-mère cervicale; l'infiltration sarcomateuse des méninges cérébro-spinales paraît bien secondaire.

Conformément à l'opinion de Bruns et contrairement à celle de Schlesinger, ces tumeurs respectent la substance nerveuse; et si elles y font irruption, c'est en quelques points isolés, ou le long des vaisseaux et encore, à de rares exceptions près, les cellules néoplasiques restent-elles tout à fait superficielles.

La dégénérescence hyaline, la dilatation vasculaire sont la règle. L'hématomyélie a été observée une fois. Dans plusieurs cas, on note de l'hydrocéphalie. Enfin on a signalé un ramollissement médullaire aux points comprimés. Mais celui-ci ne s'étend que sur quelques segments. Dans le cas actuel, le ramollissement et la nécrose des éléments nobles ont envahi toute la moelle sacrée, lombaire et dorsale.

Comme extension du processus, le seul cas comparable à celui qui fait l'objet de ce travail est celui de Rach où l'endo-

(1) Le cas le plus récent de l'espèce est celui de STIEFLER : Tuberkulöse Meningitis mit den Erscheinungen einer schweren aufsteigenden spinalen Querschnittläsion; nebst Bemerkungen über die Degeneration der hinteren Wurzeln. *Jahrb. f. Psychiatrie und Neurol.*, 1912, t. XXXI, fasc. 1, pp. 185-209.

théliome formait autour de la moelle dorsale et lombaire un cylindre annulaire épais et continu. Mais seule la moelle cervicale inférieure était ramollie.

Le tableau clinique de la méningite néoplasique réunit les caractères :

- 1° Des tumeurs cérébrales;
- 2° Soit des affections transverses de la moelle, soit des méningo-radiculites, selon que les lésions médullaires sont plus ou moins accusées.

On observera donc, d'une part, la céphalée, les vertiges, l'ataxie, les vomissements, les convulsions, le sopor, l'obnubilation intellectuelle, la papille de stase, les parésies des nerfs craniens (strabisme, surdité, parésie faciale, etc.); d'autre part, de la fatigue et de la faiblesse musculaire suivies, ou bien d'une paraplégie flasque ou spastique (avec ou sans troubles sphinctériens), ou bien de paresthésies, de douleurs à caractère névralgique exacerbées par la toux ou l'éternuement, de sensibilité à la pression des nerfs, de douleur ou de raideur de la nuque, du signe de Kernig, d'anesthésies et de parésies avec affaiblissement des réflexes. Parfois cette affection simule le tabes : douleurs lancinantes, abolition des réflexes patellaires, ataxie, mal perforant (Hamill). Les troubles psychiques sont signalés dans plusieurs cas.

Il existait, dans le cas ci-dessus décrit, une marche ascendante des symptômes qui s'explique bien par le fait que les cellules néoplasiques se sont déposées d'abord au niveau des segments inférieurs de la moelle, et n'ont formé de dépôts importants dans les segments plus élevés que lorsque les premiers ont été complètement infiltrés.

La durée de cette affection est courte; Schlesinger indique une moyenne de deux ans. Voici les données que j'ai pu réunir au sujet des divers cas publiés :

Rindfleisch I	4 semaines.
Wesphal	5 »
Rindfleisch II	8 »
Richter	11 »
Haeger	3 mois.
Coupland et Pasteur II	3 »

Coupland et Pasteur I	4 mois.
Ollivier	5 »
Schröder	7 »
Weaver	7 1/2 »
Feron	8 1/2 »
Bennett	10 1/2 »
Ganguillet	12 »
Lenz	12 »
Orlowsky	14 »
Busch	15 »
Hadden	17 »
Schlesinger	18 »
Lereboullet	4 ans.
Schlagenhauer	5 »

La durée moyenne est donc notablement inférieure à celle que signale Schlesinger, mais il semble que certains auteurs ne tiennent compte, dans leur évaluation, que de la période d'état de la maladie.

Ce cas a permis de faire des observations intéressantes sur les *corpuscules dits amylacés ou amyloïdes* du système nerveux (1). Connus depuis Purkinje (1837) et Virchow (1854), ces corpuscules sont sphériques ou ovoïdes, fortement réfringents, homogènes ou pourvus d'une sphère centrale plus foncée. Ils n'ont pas, comme les corpuscules amylacés de la prostate que Morgagni décrivait en 1723 déjà, comme les grains d'amidon, comme le sable cérébral des méninges, des plexus choroïdes et de l'épiphyse, une structure nettement concentrique. Ils se colorent en jaune brun par l'iode, et cette couleur vire au brun violet, au rouge ou au bleu par l'addition d'acide sulfurique. La plupart des teintures nucléaires et cylindraxiles les imprègnent d'une façon assez intense; c'est ainsi que l'hémalum les colore

(1) Voir, pour l'historique et la bibliographie, les travaux de LAFORA, TAKAKAZU NAMBU, CATOLA et ACHUCARRO, SIEGERT. Les corpuscules colloïdes d'ALZHEIMER et les cellules mûriformes de LHERMITTE sont des formations toutes différentes des corpuscules amylacés. Il en est de même des corpuscules amylacés de LAFORA : leur structure concentrique et la présence d'un cristal central ne permettent pas de les assimiler aux formations ici décrites.

en bleu, l'hématoxyline au fer en noir et les méthodes de Cajal, de Bielchowsky, de Levaditi en jaune-brun. Les procédés de coloration de la graisse, de la névroglie, de la myéline, de la substance amyloïde ne les colorent pas; l'acide osmique cependant les brunit un peu. Ils se colorent souvent en rouge, comme le glycogène, par la méthode de Best (Rossi).

On a démontré leur présence dans la substance blanche et la substance grise, dans les ganglions cérébro-spinaux, dans les nerfs périphériques. Leur siège de prédilection est, dans la moelle, le cordon postérieur (le long du bord de la moelle et le long des vaisseaux), dans le cerveau, l'épendyme, la couche superficielle de l'écorce, la région du chiasma, le *septum lucidum*.

Parfois ils sont inclus dans une cellule névroglique; le plus souvent ils sont libres, fréquemment enserrés dans le réseau névroglique. L'âge augmente leur nombre, de même que tous les processus de dégénérescence ou de destruction des fibres nerveuses (traumatismes, ramollissement, compression médullaire, sclérose, artériosclérose, paralysie agitante, paralysie générale, etc.).

On a rapporté leur origine :

- 1° Aux cylindres-axes (Rossi, Catola et Achucarro);
- 2° A la myéline (Ceci, Siegert);
- 3° Aux cellules névrogliques (Obersteiner, Redlich, Takakazu Nambu);
- 4° Aux globules rouges (Saltykow);
- 5° Aux globules blancs (Petren);
- 6° A une précipitation et à une transformation des albumines de la lymphe ou des cellules (Alzheimer).

L'hypothèse qui fait dériver de la myéline les corpuscules dont nous nous occupons est bien peu vraisemblable; les boules de myéline des fibres dégénérées se colorent par le Marchi et sont absorbées par les cellules granulo-graisseuses. Elles n'ont pas les réactions des corpuscules amylicés.

Le fait que ceux-ci se trouvent dans les nerfs périphériques rend peu vraisemblable leur origine névroglique exclusive, puisqu'il n'y a pas de cellules névrogliques dans les nerfs, en dehors du canal rachidien. Takakazu Nambu, qui défend cette hypothèse, croit voir, par la méthode de Weigert pour la colora-

tion de la névroglie, toutes les transitions entre les cellules névrogliques et ces corpuscules; toutefois ses figures ne confirment guère ses vues; les corpuscules y sont colorés en jaune comme les cellules névrogliques, mais aussi comme les cylindres-axes. La grande autorité d'Obersteiner et de Redlich plaide en faveur de cette théorie; j'ai vu, dans le cervelet et dans le tissu thalamique sous-épendymaire, des aspects qui tendent à la confirmer. Mais dans la moelle, au contraire, en ce qui concerne le cas actuel au moins, l'origine cylindraxile paraît justifiée.

Petren fait dériver ces corpuscules des globules blancs; mais je crois que ce qu'il décrit sous le nom de leucocytes, ce sont en réalité les éléments névrogliques, d'aspect lymphocytaire, qui sont si répandus dans le tissu nerveux. Ses figures ne permettent pas, à mon avis, d'autre interprétation; d'ailleurs, il ne décrit pas de polynucléaires dans le tissu nerveux et on ne s'explique pas bien une diapédèse des seuls lymphocytes. Petren peut donc être rattaché aux partisans de l'origine névroglique.

Faire dériver les corpuscules des globules rouges est une hypothèse bien peu plausible, car très nombreux sont les cas où on les rencontre en abondance en dehors de toute hémorragie et de toute diapédèse des globules rouges.

La précipitation des albumines de la lymphe donnerait des concrétions à structure concentrique, comme les formations décrites par Lafora, et non des corpuscules homogènes ou à noyau plus dense.

Reste l'origine aux dépens des cylindres-axes. Déjà le fait que les colorations cylindre-axiles imprègnent plus ou moins fortement les corpuscules amylocés milite en faveur de cette théorie. Bien d'autres observations plaident dans le même sens : Catola et Achucarro voient, sur des coupes longitudinales de la moelle, le cylindre-axe former des « boules » qui se séparent ensuite et gardent parfois la trace de leur origine sous forme d'un petit fragment de cylindre-axe qui adhère à leur surface. Ces corpuscules, disposés en une file longitudinale qui remplace le cylindre-axe disparu, donnent les réactions caractéristiques décrites ci-dessus et les auteurs montrent, entre autres, l'extrémité d'un cylindre-axe évasée et creusée, contenant un corpuscule amylocé comme un coquetier

contient l'œuf. Banti (communication verbale citée par Catola et Achucarro) a vu des corpuscules amylicés entourés de myéline.

Le cas actuel me montre des cylindres-axes gonflés, parfois vacuolaires, se résolvant en « boudins » ou en « boules » (1), quelquefois pyriformes ou en biseau qui, par la méthode de Cajal (sans virage) prennent des teintes variant du brun foncé (le cylindre-axe normal est brun noirâtre), au jaune en passant par le brun jaunâtre, le centre étant souvent plus foncé; le procédé de Van Gieson (modification de Weigert, fixation au formol) qui colore les cylindres-axes normaux en brun rouge, teinte ces « boules » en brun plus ou moins foncé souvent mélangé de bleu en quantité variable, enfin l'hémalum-éosine les colore en rose, comme le cylindre-axe normal, mais ce rose aussi tend souvent vers le bleu. En même temps que cette évolution chromatique se produit, les « boules » prennent de plus en plus les caractères des corpuscules amyloïdes : réfringence, transparence, homogénéité ou présence d'un noyau plus coloré.

Ces « boules » sont beaucoup trop nombreuses pour pouvoir provenir des noyaux névrogliaux. On n'en voit pas là où les cylindres-axes sont normaux, dans certaines racines nerveuses par exemple.

Ces transformations sont très nettes dans les fibres radiculaires qui se présentent longitudinalement sur les préparations.

D'ailleurs, je vois les corpuscules amylicés fréquemment logés au milieu des mailles névrogliales, à la place d'une fibre nerveuse disparue (Rossi dessine le même aspect).

Les noyaux névrogliaux de la moelle sont en pycnose; aucun ne présente un aspect qui puisse être considéré comme un stade de transformation en corpuscule amylicé.

Pour tous ces motifs, je crois que, souvent au moins, les corpuscules amylicés proviennent de la dégénérescence des cylindres-axes.

(1) Ces boules ont été vues aussi dans les sections et les blessures de la moelle, notamment par CAJAL, DUSTIN, HOMEN, STROEBE.

Bibliographie

I. — SARCOMES DIFFUS DES MÉNINGES

ASKANAZY : *In Verhandl. d. deutsche pathol. Gesellsch.*, 1901; *Deutsche med. Wochenschr.*, 1902, p. 5.

BARNES : Diffuse sarcomatous infiltration of the spinal pia mater. *Brain*, printemps 1905, t. XXVIII, n° 109, pp. 30-51.

BATTEN : *In Proceedings of the royal Society of medicine*, nov. 1908, t. II, n° 1 (Neurol. Section), pp. 12-19.

HUGHES BENNET : A case of locomotor ataxy, without disease of the posterior columns of the spinal cord. *Clin. Soc. Trans.*, 1885, t. XVIII, p. 168.

BRUNS : *Die Geschwülste des Nervensystems*, Berlin, Karger, 1908, 2^e édit.

BRUNS : Klinische und pathologisch-anatomische Beiträge zur Chirurgie der Rückenmarkstumoren. *Arch. f. Psych.*, 1896, t. XXVIII, pp. 97-133.

BUSCH : Ein Fall von ausgebreiteter Sarkomatose der weichen Häute des centralen Nervensystems. *Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk.*, 1897, t. IX, n°s 1-2, pp. 114-118.

COUPLAND et PASTEUR : Two cases of diffuse sarcoma of the spinal pia mater. *Trans. of the Path. Soc.*, 1887, t. XXXVIII, p. 26.

DERCUM : Sarcoma of the cerebellum : sarcomatous infiltration of the spinal pia. *Journal of nervous and mental diseases*, mars 1906, t. XXXIII, n° 3, pp. 169-172.

DOBBERTIN : Beitrag zur Kasuistik der Geschwülste. III. Melanosarkom des Kleinhirns und Rückenmarks. *Ziegler's Beiträge*, 1900, t. XXVIII, p. 52.

DUFOUR : Méningite sarcomateuse diffuse avec envahissement de la moelle et des racines. Cytologie positive et spéciale du liquide céphalo-rachidien. *Soc. Neurol. Paris*, 7 janv. 1904; *Rev. Neurol.*, 30 janv. 1904, t. XII, n° 2, pp. 104-106.

FACCHINI : Soc. méd. chir. Bologne, 4 juillet 1908. *Il polizlinico*, 2 août 1908, p. 977.

FERON : Melanosarcome des centres nerveux. Soc. anat. pathol., Bruxelles, 10 février 1905; *Journ. méd.* 6 avril 1905, t. X, n° 14, pp. 222-223.

FLATAU : Tumeurs de la moelle épinière et de la colonne vertébrale. *Nouvelle iconographie de la Salpêtrière*, 1910, t. XXIII, pp. 47-87, 143-183, 313-362, 457-488, 590-604.

GANGUILLET : Beitrag zur Kenntniss der Rückenmarkstumoren. In Diss., Berne, 1878. (Cité par GRUND.)

GEIPEL : Sarkomatose der Meningen. *Gesellsch. f. Natur. und Heilkunde*, Dresde, 3 mars 1906; *Münch. med. Woch.*, 12 juin 1906, t. LIII, n° 24, p. 1183.

GRUND : Ueber die diffuse Ausbreitung von malignen Tumoren, ins besondere Gliosarkomen in den Leptomeningen. *Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk.*, 1906, t. XXXI, nos 3-4, pp. 283-312.

HADDEN : *In British med. Journal*, 7 mai 1887, p. 993.

HAEGER : Ausgebreitetes Endotheliom der inneren Meningen des Gehirns. *Monatschr. f. Psychiatrie und Neurol.*, août 1911, t. XXX, n° 2, pp. 86-99.

HAMILL : Report of a case of melanosis of the brain, cord and meninges. *Chicago neurol. Soc.*, 23 avril 1908. *Journ. of nerv. and ment. diseases*, sept. 1908, p. 594.

HOLMSEN : Utbredt sarkom i ryggmarvens tynde hinder. *Norsk. Mag. f. Lægevidensk.*, 1901, p. 318. Ref. *Neurol. Centralbl.*, 16 juin 1902, t. XXI, n° 12, p. 552.

JANSSEN : Ein Sarkom der Pia Mater. *Virchows Arch.*, 1895, t. CXXXIX, pp. 213-232.

KAWASHIMA : Ueber ein Sarkom der Dura Mater spinalis und dessen Dissemination im Meningenraum mit diffuser Pigmentation der Leptomeningen. *Virchows Archiv*, 1910, t. CCI, pp. 297-311.

KERCHENSTEINER : Ueber Neuromyelitis optica. *Münch. med. Woch.*, 24 avril 1906, t. LIII, n° 17, pp. 802-805.

LENZ : Ein Fall von diffus ausgebreiteter Sarkombildung der Pia Mater spinalis. *Ziegler's Beitr. z. path. Anat.*, 1896, t. XIX, pp. 663-687.

LEREBOULLET : Sarcome généralisé de la pie-mère bulbo-protubérantielle et spinale simulant la méningite tuberculeuse. *Société de pédiatrie*, 10 déc. 1901. Ref. *Rev. Neurol.*, 30 janv. 1902, t. X, n° 2, p. 98.

LOBECK : Beitrag zur Kenntniss der diffusen Sarkome der Pia Mater. In. Diss. Leipzig, 1901. (Cité par GRUND.)

LÖHE : Zwei Fälle von Metastasenbildung bösartiger Geschwülste in der Leptomeninx. *Virchow's Arch.*, 1911, t. CCIV, n° 3, pp. 467-471.

NONNE : Hamburger aerztl. Verein, 9 févr. 1897 *Neurol. Centralbl.*, 15 mars 1897, t. XVI, n° 6, pp. 285-287.

NONNE : Ueber diffuse Sarkomatose der Pia Mater des ganzen Centralnervensystems. *Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk.*, 1902, t. XXI, nos 5-6, pp. 396-420.

OLLIVIER : *Traité des maladies de la moelle épinière*, Paris, 1837, t. II, p. 490.

ORLOWSKY : Soc. neuropath. Moscou, 28 nov. 1897. *Neurol. Centralbl.*, 15 janv. 1898, t. XVII n° 2, pp. 92-94.

ORMEROD : *In British med. Journ.*, 7 mai 1887, p. 993.

PFRSDORFF : Zwei Sarkome der weichen Rückenmarkshäute. In. Diss. Strasbourg, 1900. (Cité par GRUND.)

PHILIPPE, CESTAN et OBERTHUR : Sarcomes et sarcomatose du système nerveux central. Congrès des neurologistes, Grenoble, 1902.

POL : Zur Kenntniss der Melanose und der melanotischen Geschwülste im Zentralnervensystem. *Ziegler's Beiträge zur pathol. Anat.*, 1905, t. VII, suppl., pp. 737-761.

PREOBRJENSKY : Un cas de sarcomatose de la moelle épinière. *Journ. (de KORSAKOFF), de neuropathologie et de psychiatrie*, 1903, t. V, pp. 941-950. *Ref. Rev. Neurol.*, 15 juill. 1904, t. XII, n° 13, p. 683.

RACH : Ueber primäre Sarkomatose der inneren Häute des Gehirns und Rückenmarks im Kindesalter. *Zeitschr. f. Heilk.*, 1908, t. XXVIII, fasc. suppl., pp. 78-142.

REDLICH : Zur Kasuistik und Diagnostik der diffusen Geschwulstbildungen der Pia Mater des Zentralnervensystems. *Jahrb. f. Psych.*, 1905, t. XXVI, nos 2-3, pp. 351-364.

RICHTER : Ueber einen Fall von multiplen Sarkom der inneren Meningen des Zentralnervensystems. *Prager med. Wochenschr.*, 1886, n° 23, p. 213. (Cité par GRUND.)

RINDFLEISCH : Ueber diffuse Sarcomatose der weichen Hirn- und Rückenmarkshäute mit charakteristischen Veränderungen der Cerebrospinalflüssigkeit. *Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk.*, 1904, t. XXVI, nos 1-2, pp. 135-162.

ROQUE et GAILLETON : Cancer mélanique généralisé aux centres nerveux. Soc. méd. Hôp., Lyon, 22 mars 1904. *Lyon médical*, 1904, p. 759.

SANDER : Mittellung aus der Spitalpraxis. 10. Rückenmarkskrankheiten. *Deutsche Klinik*, 1862, t. XIV, p. 219.

SCHATALOFF-NIKIFOROFF : Angiosarcom der Hirnrückenmarkshäute. *Wjestnik Psychiatrii*, 1887. (Cité par BUSCH.)

SCHLAGENHAUFER : Casuistische Beiträge zur pathologischen Anatomie des Rückenmarks. *Obersteiner's Arbeiten aus dem neurol. Institut Wien*, 1900, t. VII, pp. 208-223.

SCHLESINGER : *Beiträge zur Klinik der Rückenmarks- und Wirbeltumoren*. Iéna, 1898, p. 168.

SCHRÖDER : Ein Fall von diffuser Sarkomatose des Gehirns und Rückenmarks. *Monatsschr. f. Psych. und Neurol.*, 1899, t. VI, p. 352.

SCHULZ : Neuropathologische Mittellungen. VI. Primäres Sarkom der Pia Mater des Rückenmarks in seiner ganzen Länge. *Archiv f. Psych.*, 1885, t. XVI, p. 592-598.

SCHÜTZ : Beitrag zur Kenntniss der metastatischen diffusen Sarkomatose der Hirnhäute. *Monatsschr. f. Psych. und Neurol.*, févr. 1909, t. XXV, n° 2, pp. 138-148.

SICARD et GY : Méningite sarcomateuse à prédominance bulboprotubériantienne. *Rev. neurol.*, 15 déc. 1908, t. XVI, n° 23, pp. 1245-1250.

STERNBERG : *In Verhandl. der deutschen pathol. Gesellsch.*, Karlsbad, 1904, t. V.

STOERK : Melano-Sarkomatosis piaë matris. *Wiener klin. Wochenschr.*, 18 fév. 1904, t. XVII, n° 7, pp. 184-189.

STURSBURG : Zur Kenntniss der metastatischen diffusen Sarkomatose der Meningen. *Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk.*, 1907, t. XXXIII, nos 1-2, pp. 68-81.

THOREL : Ein Fall von primärem melanotischem Sarkom der Rückenmarksmeningen. *Münch. med. Wochenschr.*, 9 avril 1907, t. LIV, n° 15, pp. 725-727.

VIRCHOW : Die krankhaften Geschwülste. III. *Charité Annalen*, t. IX; *Virchow's Archiv*, 1859, t. XVI, pp. 180-182.

WEAVER : *In Journ. of exp. medicine*, nov. 1898, p. 669.

WESTPHAL : Ueber multiple Sarkomatose des Gehirns- und der Rückenmarkshaute *Archiv f. Psych.*, 1894, t. XXVI, pp. 770-790.

II. — CORPUSCULES AMYLACÉS DU SYSTÈME NERVEUX

ALZHEIMER : Die Colloidentartung des Gehirns. *Arch. f. Psych.*, 1898, t. XXX, pp. 18-53.

CATOLA et ACHÚCARRO : Ueber die Entstehung der Amyloïdkörperchen im Zentralnervensystem. *Virchow's Archiv*, 1906, t. CLXXXIV, pp. 454-469.

HOMEN : Contribution expérimentale à la pathologie et à l'anatomie pathologique de la moelle épinière. Thèse de Helsingfors, 1885.

LAFORA : Ueber das Vorkommen amyloider Körperchen im Innern der Ganglienzellen. *Virchow's Archiv*, 1911, t. CCV, n° 2, pp. 295-303.

LHERMITTE : Les cellules mûrifomes dans l'encéphalite paralytique. *L'encéphale*, janv. 1909, t. IV, n° 1, pp. 32-39.

LUSCHKA : Corpora amylacea im Ganglion Gasseri. *Virchow's Archiv*, 1854, t. VI, pp. 271-272.

OBERSTEINER : Anleitung beim Studium des Baues der nervösen Zentralorgane. Vienne, Deuticke, 1912, 5^e édit.

PETRÉN : Ein Fall von akuter Infektionskrankheit mit Thrombosen in den pialen Gefässen des Rückenmarks. *Nordiskt medicinskt Arkiv*, 1898, n° 7.

REDLICH : Die Amyloïdkörperchen des Nervensystems. *Jahrbücher f. Psych.*, 1891, t. X, p. I.

ROSSI : Sull' istologia patologica di una speciale alterazione descritta da Marchiafava nel corpo calloso degli alcoolisti. *Riv. di pat. nerv. e mentale*, juin 1910, t. XV, n° 6, pp. 346-366.

SALTYKOW : Zur Histologie der Ependymitis granularis. *Ziegler's Beitr.*, 1907, t. XLII, pp. 115-162.

SIEGERT : Untersuchungen über die « Corpora amylacea sive amyloidea ». *Virchow's Archiv*, 1892, t. CXXIX, pp. 513-546.

TAKAKAZU NAMBU : Ueber die Genese der Corpora amylacea des Centralnervensystems. *Arch. f. Psych.*, 1908, t. XLIV, pp. 391-401.

VIRCHOW : Ueber eine im Gehirn und Rückenmark des Menschen aufgefunden Substanz mit der chemischen Reaction der Cellulose. *Virchow's Archiv*, 1854, t. VI, pp. 135-137.