

## POLYGLOBULIE AVEC STASE PAPILLAIRE

KNUD WINTHER

Dans la polyglobulie (maladie de Vaquez) il y a souvent des symptômes légers du système nerveux central — céphalée, vertige, scotome scintillant, parestésies, etc. — et plus rarement des troubles focaux — hémiparésie, hémianopsie, etc. — provenant de lésions vasculaires cérébrales<sup>11, 13, 8, 5, 14, 19, 21</sup>. Récemment Videbaek<sup>19</sup> a pu constater, dans 76 cas de polyglobulie létale, que 25% d'entre eux ont présenté des hémorragies (19,5%) ou des thromboses (6,5%) cérébrales.

Quelques auteurs ont abordé le diagnostic différentiel avec les tumeurs cérébrales (Christian<sup>5</sup>, Naville et Brütsch<sup>14</sup>, K. Winther<sup>21</sup>), mais la question n'a pas été discuté plus largement, les troubles du fond d'œil ayant été rares et peu apparents. Aschner<sup>1</sup> a décrit le "fundus polycythaemicus": cyanose de la rétine, dilatation et tortuosité des veines, léger œdème papillaire. Christian cite, dans deux de ses 10 cas de polyglobulie l'existence d'un œdème papillaire discret, donnant lieu, dans l'un d'eux, au soupçon d'une tumeur cérébrale et à la pratique d'une trépanation décompressive. Cohen<sup>6</sup> a constaté une thrombose de la veine centrale de la rétine. Parkes Weber<sup>17</sup> et Keschnr<sup>12</sup> citent l'occurrence de la stase papillaire. Brockbank<sup>2</sup> et Günther<sup>10</sup> ont relaté deux cas douteux au point de vue ophtalmologique. Duke Elder<sup>7</sup>, dans son traité d'ophtalmologie, cite quelques-uns des auteurs déjà nommés sans apporter des observations personnelles.

Il serait donc justifié de présenter un cas intéressant au point de vue diagnostique et d'y ajouter quelques remarques sur la pathogénie de la stase papillaire et de l'hypertension intracrânienne.

Obs. 1 — L. G. J., homme âgé de 55 ans, admis à l'Hôpital Départemental de Copenhague (K.A.S.), section ophtalmologique, le 9-5-1949, à cause d'une stase papillaire. Le malade a été antérieurement bien portant; pendant les deux dernières années il s'est plaint de céphalées; récemment, abaissement de la vue

*Examen ophtalmologique* — Vision: O.D. 6/12, O.G. 6/18; cataracte légère des deux yeux; en O.D. stase papillaire s'élevant à 3 dioptries, hémorragies récentes aux bords, pas d'exsudats, veines dilatées et tortueuses, artères irrégulièrement calibrées; dans O.G., stase papillaire de 5 d., d'ailleurs comme à l'œil droit; champs visuels normaux. *Examen neurologique* (K. Winther) — La couleur de la face fait penser à l'érythroïse. Neurologiquement rien d'anormal; seulement les réflexes bicipitaux sont absents. *À l'examen général* on constate seulement un léger élargissement du foie; pas de splénomégalie appréciable. Tension artérielle 180-105 mm Hg. *À l'examen otologique* rien d'anormal; réactions vestibulaires normales. *Examens complémentaires* — Taux d'hémoglobine 130%; globules rouges 8.000.000 par mm<sup>3</sup>; sédimentation globulaire 1; dans le sang périphérique, érythroïse hyperplastique légère; globules blancs 7.520 par mm<sup>3</sup>.

Ponction sternale: erythropoïèse normoblastique, hyperplasique; nombre des megacaryocytes relativement élevé. Réaction de Wassermann négative. Radiographies du crâne normales. Ponction lombaire: 5 cm<sup>3</sup> liquide clair, avec tension (en position couchée) de 370/270 mm d'eau; 0,3 cellules par mm<sup>3</sup>; albumines 10 (méthode de Bisgaard); réaction de Pandy négative; réaction de Wassermann négative.

Sous le diagnostic d'une affection cérébrale à la suite d'une polyglobulie, le malade fût transféré à l'Institut de Finsen (23-5-1949) pour être traité par des isotopes. Pendant son séjour dans cet Institut la tension artérielle tomba jusqu'à 105/60 mm Hg; l'électrocardiographie montra prépondérance gauche; le métabolisme basal était normal. La stase papillaire a augmenté jusqu'à, respectivement, 4 et 7 dioptries, et on constata un élargissement de la tache aveugle. La vision étant menacée, le malade fût transféré (4-6-1949) au service neuro-chirurgical de l'Hôpital de l'État où on lui a fait une ventriculographie: tension de 260 mm d'eau, ventricules très légèrement dilatés mais pas déplacés; liquide normal. On a diagnostiqué: thrombose cérébrale à la suite d'une polyglobulie

La stase papillaire s'élevant encore (6 et 8 d.), on pratiqua, le 8-6-1949, une trépanation décompressive a. m. Penfield (Busch); on a trouvé une légère augmentation de la tension. Après l'intervention la proéminence papillaire diminua (4 et 3 d.), mais au mois d'août il apparût une hémianopsie en quadrant supérieur droit. La artériographie n'a rien montré d'anormal. La ventriculographie a montré dilatation diffuse des deux ventricules latéraux.

Le malade fut remis à l'Institut de Finsen (26-8-1949). L'examen ophtalmologique, pratiqué le 1-10-1949, a montré: vision O.D. 6/6, O.G. 6/36; stase papillaire de 6 et de 4 dioptries; du côté gauche, atrophie légère.

Dans ce cas il s'est installé, au cours d'une polyglobulie typique, une stase papillaire sévère (montant jusqu'à respectivement 6 et 8 dioptries) sans thrombose de la veine centrale de la rétine et une hypertension intracrânienne. Il n'y avait pas des signes cliniques hypertensifs remarquables; au début faisaient défaut aussi des signes focaux. Le diagnostic d'une tumeur cérébrale s'imposait, mais, considérant la possibilité d'une pseudotumeur cérébrale polycytémique, on était plutôt incliné à attribuer la stase papillaire à la polyglobulie. Une trépanation a été faite rien que pour sauver la vision. Ce n'est que plus tard que s'installèrent des signes focaux sous la forme d'hémianopsie.

Les troubles vasculaires cérébraux, observés dans la polyglobulie, consistent généralement, comme nous avons déjà mentionné, en hémorragies et thromboses; à part ces lésions massives, on a constaté aussi des ramollissements étendus ou minimes, sans thromboses visibles. Pour expliquer celles-ci, on a appelé pour les angiospasmés (Brouwer<sup>3</sup>), les troubles vasculaires (Christian<sup>5</sup>) et l'ataxie vasomotrice (Thaysen<sup>17</sup>). Dans une publication de 1924, traitant d'un cas de polyglobulie examiné anatomiquement, j'ai pu constater l'existence de ramollissements multiples dans le cerveau, causés vraisemblablement par des troubles circulatoires, spécifiques de la polyglobulie, n'entraînant pas des thromboses massives. Il y avait une variation très remarquable du calibre des petites artères et des capillaires, avec des transitions brusques (correspondant à ce que Thaysen a nommé d'ataxie vasomotrice). De plus, ces ramollissements minimes peuvent relever de l'augmentation de la viscosité et de la masse totale du sang, du ralentissement de la circulation et, probablement, d'une thrombocytose et d'une agglutination des globules rouges.

En revenant à notre cas, il me semble vraisemblable que la lésion au niveau du lobe occipital, causant l'hémianopsie, était constituée par un ramollissement. Pour expliquer la stase papillaire et l'hypertension intracranienne, il convient d'incriminer des ramollissements minimes, étendus et multiples, et probablement œdème cérébral (Wilson<sup>21</sup>), mais on doit admettre aussi l'existence d'une hypersecrétion du liquide céphalo-rachidien provoquée par des lésions vasculaires aux plexus choroïdes. L'absence de signes cliniques hypertensifs pourrait indiquer une cause locale pour expliquer la stase papillaire, peut-être une thrombose de la veine centrale de la rétine (Cohen<sup>6</sup>), mais une telle thrombose n'existait pas, et d'ailleurs l'hypertension intracranienne était nette.

Complétant ce cas, je ferai mention d'un cas de polyglobulie du type de Gaisböck:

Obs. 2 — H. H., homme âgé de 56 ans, admis en 1941 au K.A.S.. Il s'est plaint pendant un an de céphalées, d'asténie et d'amnésie; récemment, des troubles visuels.

On constata une *polyglobulie*: taux d'hémoglobine 184%, globules rouges 8.340.000 par mm<sup>3</sup>, globules blancs 10.320 par mm<sup>3</sup>. Tension artérielle 200. Réaction de Wassermann négative. Aux urines, albuminurie légère. *Examen ophtalmologique*: Vision O.D. 6/6, O.G. 6/12; œdème papillaire de 2 d. (O.D.) et de 3 d. (O.G.); veines tortueuses et dilatées; hémianopsie gauche. *Examen neurologique*: Confusion légère; signe de Babinski du côté gauche; à part cela rien d'anormal. *Ponction lombaire*: 2-3 cm<sup>3</sup> de liquide clair sous tension de 420/200 mm d'eau; par le manœuvre de Queckenstedt la tension ne montait pas; 3,3 cellules par mm<sup>3</sup>, albumines 15 (méthode de Bisgaard); réaction de Wassermann négative.

Pendant l'observation, l'acuité visuelle s'abaissa gravement, mais le traitement par des rayons X et phénylhydrazine entraîna une amélioration des altérations du sang et de la stase papillaire. Toutefois, le malade fût transféré au service neuro-chirurgical de l'Hôpital de l'État où des examens exécutés ne fournirent pas d'appui au diagnostic — peu vraisemblable, il est vrai — d'une tumeur cérébrale. Un an plus tard, le malade rentra au K.A.S., en état comateux et décéda au cours d'une heure. Dans cette occasion, ont a fait les examens suivants: hémoglobine 160%; globules rouges 8.180.000 par mm<sup>3</sup>; globules blancs 36.200 par mm<sup>3</sup>; tension artérielle 265/140 mm Hg.

L'autopsie montra: splénomégalie, hémorragie cérébrale récente dans l'hémisphère droit rompant dans les ventricules et dans le tronc cérébral, ramollissements anciens aux lobes occipitaux, ulcères au pylore et au duodénum.

Dans ce cas, de polyglobulie du type Gaisböck avec hypertension artérielle, il y avait stase papillaire, ramollissements aux lobes occipitaux et hémorragie récente létale. Ici, comme dans l'observation précédente, la tension du liquide céphalo-rachidien était élevée, mais la manœuvre de Queckenstedt était négative, ce qui indiquait de l'œdème cérébral plutôt que de l'hypersecrétion du liquide; il n'y avait pas de signe de thrombose du sinus, ce qui pouvait faire supposer le Queckenstedt négatif. La constatation des ulcères gastriques et duodénaux doit être soulignée, une corrélation entre polyglobulie et ulcère gastro-intestinal ayant été constatée plusieurs fois.

Selon Tartarini<sup>16</sup> les ulcères dépendraient d'une lésion hypothalamique. Une explication plus vraisemblable est que les ulcères sont dues à des thromboses dans la paroi intestinale (Videbaek).

Ces observations mettent en évidence quelques aspects neurologiques qui peuvent se présenter dans la polyglobulie: stase papillaire et de l'hypertension intracrânienne, associées à des symptômes focaux cérébraux. La cause de ceux-ci doit être cherchée dans des thromboses massives avec ou sans hémorragie (obs. 2), mais aussi dans des ramollissements petits et multiples. Quant à l'hypertension intracrânienne, il faut incriminer l'œdème cérébral et, probablement, des thromboses dans les plexus choroïdes, entraînant une hypersecretion du liquide céphalo-rachidien.

La pathogénie commune des divers troubles cérébraux au cours de la polyglobulie doit être expliquée par la composition du sang et par les circonstances circulatoires caractéristiques de la polyglobulie.

Chose curieuse: dans mes deux cas, comme dans plusieurs observations rapportées dans la littérature, c'est notamment aux lobes occipitaux que siègent les ramollissements.

Il serait intéressant d'aborder la question de la polyglobulie provoquée par des affections infundibulo-tubériennes, notamment tumeurs cérébrales (Castex<sup>4</sup>, Guillain, Lechelle et Garcin<sup>9</sup>, Günther<sup>10</sup>, Lhermitte<sup>13</sup>). Ces polyglobulies "symptomatiques", cependant, sont modérées, souvent latentes et, généralement, elles ne sont pas accompagnées de splénomégalie; elles indiquent, aussi bien que les résultats expérimentaux, l'existence d'un centre régulateur de l'équilibre hématopoïétique. Dans mes observations il s'agit, tout au contraire, d'une polyglobulie vraie, à forme pseudo-tumorale.

#### RESUME

Dans un cas de polyglobulie vraie on constate une stase papillaire massive et de l'hypertension intracrânienne, imposant une trépanation; plus tard s'installent des troubles cérébraux focaux. Dans un autre cas de polyglobulie avec hypertension artérielle on constate aussi une stase papillaire et, en même temps, des troubles cérébraux focaux.

La nature des lésions cérébrales est discutée; parmi les accidents cérébraux au cours de la polyglobulie, il faut faire place à un syndrome pseudo-tumoral.

#### BIBLIOGRAPHIE

1. Aschner — Cit. Duke Elder 7.
2. Brockbank, T. W. — Am. J. Med. Sc., 178:209, 1929.
3. Brouwer — Cit. Wilson 2.

4. Castex, M. — Cit. Guillain et al.<sup>9</sup>.
5. Christian, H. C. — Am. J. Med. Sc., 154:547, 1917.
6. Cohen — Cit. Duke Elder <sup>7</sup>.
7. Duke Elder — Text-book of Ophthalmology. St. Louis, 1940.
8. Goldstein — Med. Klin., pag. 1492, 1910.
9. Guillain, Lechelle et Garcin — Ann. de Méd., 31:100, 1932.
10. Günther, H. — Arch. f. Klin. Med., 165:41, 1929.
11. Hutchison a. Miller — Lancet, 1:744, 1906.
12. Keschner, M. — Arch. Neurol. a. Psychiat., 6:105, 1921.
13. Lhermitte — Cit. Guillain et al.<sup>9</sup>.
14. Lutembacher — L'Erythémie, Paris, 1914.
15. Naville u. Brüttsch — Schw. Arch. Neurol. u. Psychiat., 4:88, 1919.
16. Tartarini, E. — Acta Med. Scand., 134:346, 1949.
17. Thaysen, H. — Ugeskrift for Laeger, 82:473 et 514, 1920.
18. Weber, F. P. — Cit. Brockbank <sup>2</sup>.
19. Videbaek, A. — Ugeskrift for Laeger, 112:795, 1950.
20. Wilbur a. Ochsner — Ann. Int. Med., 8:1667, 1935.
21. Wilson, S. A. K. — Neurology, London, 1944.
22. Winther, K. — L'Encéphale, 19:493, 1924.
23. Wyatt a. Khoo — Arch. Pathol., 47:110, 1949.

*V. Voldgade 7-9<sup>1</sup> — Kobenhavn, Danmark (Dinamarca).*