

Biblioteca do B. P. L.
JAN 28 1953
SAO PAULO

INTERNATIONAL JOURNAL OF LEPROSY

VOLUME 22, NUMBER 2

APRIL-JUNE, 1954

8 POLY-NEVRITE HANSENIENNE TUBERCULOIDE CASEIFIEE
DES NERFS TIBIAUX, AVEC ARTERITE
ETUDE ANATOMO-CLINIQUE

M. CASILE, H. SACCHARIN ET P. DESTOMBES
*Hôpital J. Martial, Cayenne, Guyane Française
et Institut Pasteur de Paris*¹

La connaissance des névrites tuberculoïdes de la lèpre et des "abcès du nerf" est déjà ancienne. De nombreux auteurs en ont étudié la fréquence, les particularités cliniques, et l'histopathologie. L'abcès macroscopique du nerf, pathognomonique de la lèpre tuberculoïde, est cependant rare.

Mais si le stade clinique de l'abcès est rarement observé, le stade pré-clinique de dégénérescence caséuse ne peut être constaté que très exceptionnellement et en l'absence de tout autre signe de lèpre le diagnostic étiologique du trouble trophique constaté peut errer pendant de longues années. Nous en avons opéré et étudié un cas en Guyane française.

L'observation que nous apportons est, pensons nous, instructive au point de vue clinique. D'autre part l'amputation de jambe qui en fut la conclusion a permis l'étude histologique des paquets vasculo-nerveux profonds, rarement explorés habituellement. Elle a fourni la preuve étiologique de l'affection. De plus l'existence de lésions artérielles à côté de très importantes lésions nerveuses, soulève des problèmes pathogéniques qui pourraient avoir une conséquence thérapeutique directe.

D.A., créole de la Guyane, fonctionnaire, âgé de 40 ans, est hospitalisé à l'hôpital de Cayenne le 14 juin 1952 pour rechute de troubles trophiques du pied et douleurs nocturnes intolérables de la jambe et du pied gauche.

Le premier examen médical remonte à mars 1946 et quinze hospitalisations successives jusqu'en 1952 vont se succéder tant en Guyane qu'en Martinique et en France (Berk, Vallauris, Val de Grâce) avec les diagnostics suivants: ulcère de jambe et douleurs ostéocopes; dermatose récidivante à la jambe avec oedème du pied; dermatose généralisée non précisée; plaies infectées des jambes, ulcère du premier orteil (1948), séquelles d'arthrite tibio-tarsienne; plaies torpides; syndrome polynévritique des

¹ Service d'Anatomie pathologique: Dr. J. Bablet.

membres inférieurs; adénopathie cervicale qu'on rapporte à une tuberculose probable mais non confirmée. L'arthrite de la tibio-tarsienne, par analogie est supposée tuberculeuse, mais à Berck cette étiologie est rejetée et l'"arthrite" n'est pas retrouvée. Envoyé au centre Heliomarin de Vallauris, on confirme l'absence de lésions articulaires et on conseille une consultation dermatologique. Au Val de Grâce, enfin, on constate une escarre talonnière gauche, une décalcification du pied gauche et des signes d'artérite (diminution de l'indice oscillométrique), améliorée par l'acétylcholine, les infiltrations lombaires et l'injection intra-artérielle de novocaïne, en admettant la possibilité d'une tuberculose ganglionnaire cervicale guérie.

Le malade revenu en Guyane ne tarde pas à être rehospitalisé et l'on constate en juin 1952 un mal perforant plantaire de la taille d'une pièce de un franc, profond, à bords épais, mais non décollés, siégeant sous l'articulation métatarso-phalangienne du gros orteil gauche. Les téguments du tiers inférieur de la jambe sont cartonnés, hyperchromiques et craquelés. Ils ne sont pas décollables du plan profond. Les pouls pédiens et tibial postérieur ne sont pas perceptibles. Le pied et le 1/3 inférieur de la jambe sont froids et anesthésiques au tact, à la piqure et à la chaleur dans leurs portions internes. Le bord externe et les deux derniers orteils, par contre sont sensibles.

Les reflexes achilliens et rotuliens, faibles à droite, sont abolis à gauche. Le nerf sciatique poplitée externe droit et les deux nerfs cubitiaux sont très discrètement hypertrophiés dans les zones d'exploration habituelles. L'oscillométrie est abolie à la cheville; elle est normale et équivalente aux mollets et aux cuisses.

Le malade souffre beaucoup, surtout la nuit, du mollet avec irradiations jusqu'aux orteils. La marche est difficile, douloureuse et évitée au maximum.

L'état général est médiocre, le malade geint sans cesse. Devant l'inefficacité absolue des thérapeutiques vaso-dilatatrices, antalgiques et somnifères, devant l'insistance du malade dont l'état psychique devient inquiétant, enfin devant la probabilité d'une maladie de Hansen strictement localisée à la jambe et la si longue évolution douloureuse, on se résigne à l'amputation au tiers supérieur (30/6/1952).

Dissection de la pièce opératoire.—Le nerf tibial postérieur est très augmenté de volume, son diamètre atteint 1,8 cm. au milieu du mollet et 1 cm. dans le canal calcanéen; il ne devient renflé que deux travers de doigt au-dessous du niveau de sa section, il est irrégulier et bosselé. Dans le canal calcanéen, il apparaît nettement serré et comprimé par les éléments constitutifs des parois du canal. A sa bifurcation à la plante il donne deux nerfs plantaires aplatis et larges ayant au moins trois fois leur volume normal.

Le nerf tibial antérieur est à peine un peu plus gros que normalement et ce calibre régulier, tandis que le nerf sciatique poplitée externe semble

au contraire assez grêle et d'aspect normal. Les vaisseaux également paraissent sensiblement normaux, perméables, sans thrombose.

Les constatations de la dissection confirment la soupçon de maladie de Hansen qui sera confirmée au Laboratoire d'Histopathologie de l'Institut Pasteur de Paris.

Les examens suivants sont pratiqués: (1) mucus nasal: absence de bacilles de Hansen; (2) intradermoréaction lépromine, 1/750: Fernandez 0, Mitsuda 2+.

Les suites opératoires ont été d'ailleurs assez mouvementées au début, les douleurs vives ressenties par le malade que ne calment ni la morphine ni les barbituriques, l'insomnie, l'état mental plutôt déficient ayant donné quelque inquiétude. Spectaculairement tout s'arrange en 48 heures par l'administration de Phénergan. Evolution lente de la plaie, favorisée par un placentafil, et reprise rapide et florissante de l'état général.

Examen histo-pathologique (Dr. Destombes).—*Pièces S.406 A & B.*

(1) *Peau.* Epiderme sensiblement normal. Derme: si le corps papillaire ne présente qu'une minime surcharge inflammatoire chronique, le derme moyen et profond est le siège d'assez nombreux îlots inflammatoires à structure typiquement tuberculoïdes, avec nombreuses cellules géantes, cellules épithélioïdes, et halo lymphocytaire. Au niveau de certaines tranches de section on constate un oedème au centre de certains follicules. A la jonction de l'épiderme et de l'hypoderme, réaction plasmocytaire périvasculaire. Bacilles A.A.R. négatif.

(2) *Paquet vasculo-nerveux tibial antérieur.* Artère: Epaissement marqué mais irrégulier de la tunique interne, la limitante élastique interne est parfois interrompue par de petits dépôts calcaires strictement limitée à sa hauteur, tunique moyenne, musculaire, réduite en épaisseur. Veine: Epaissement de l'endoveine. Nerfs: Des trois faisceaux, deux présentent des lésions importantes, le troisième des altérations minimales. Les lésions sont de même type: infiltrats inflammatoires chroniques type folliculaire: lympho-épithélioïde avec très rares cellules géantes. Absence de nécrose. Présence de Bacilles A.A.R. 3 à 4 par section.

(3) *Paquet vasculo-nerveux tibial postérieur.* Vaisseaux: Thrombose artérielle ancienne organisée et repermée. Bacilles A.A.R. négatif. Nerf tibial postérieur: Enorme augmentation fusiforme du volume du nerf atteignant celui d'un tendon d'Achille. Microscopiquement, le tissu conjonctif lâche intertronculaire est légèrement inflammatoire, on y observe les cellules histiolymphe et surtout plasmocytaires dessinant des auréoles périvasculaires. Par contre, les lésions intrafasciculaires sont extrêmement marquées: tous les degrés s'observent entre les rares faisceaux normaux et leur dégénérescence totale par un processus inflammatoire chronique typiquement tuberculoïde. On observe en effet quelques faisceaux avec discrète infiltration épithélioïdo-lymphocytaire, d'autres montrent une disparition totale du tissu nerveux qui fait place à des plages de follicules jointifs. Par confluence et fonte caséuse centrale on aboutit à la

formation d'un micro-abcès caséifié. Enfin quelques faisceaux ne montre plus qu'une très mince coque épithélioïde enfermant une nappe de caséum.

En conclusion. Névrite tuberculoïdes des nerfs tibiaux antérieur et postérieur, avec importante fonte de type caséux du tibial postérieur. Présence de bacilles A.A.R. ayant la morphologie du bacille de Hansen. Artérite oblitérante de l'artère tibiale postérieure. Endartérite hypertrophique de l'artère tibiale antérieure.²

Nous avons été assez surpris de l'étendue des lésions des nerfs tibiaux antérieur et postérieur alors que le sciatique poplitée externe, si fréquemment hypertrophié dans les névrites tuberculoïdes, était chez notre malade sensiblement normal.

La constatation d'une nécrose caséuse au sein du nerf est certainement beaucoup plus fréquente qu'on ne le suppose habituellement. Elle fait contraste avec l'absence pratiquement constante de caséification dans les lésions cutanées.

Les seules possibilités thérapeutiques sur de telles névrites caséifiées sont évidemment chirurgicales: exploration du nerf, incision et drainage.

Mais à côté de ces lésions nerveuses spectaculaires et qui sont évidemment pour beaucoup dans la genèse des troubles trophiques en général et des perforants plantaires en particulier, les lésions artérielles sont semblent importantes à retenir. Mais s'agit-il d'une artérite chez un lépreux, ou bien lésions nerveuses de la lèpre s'accompagnent-elles de lésions artérielles constantes? Nous nous attacherons à cette étude, l'étude artériographique du domaine des lésions trophiques devrait être pleine de promesses.

RESUME

Les A.A. apportent l'étude histo-clinique de névrites lépreuses tuberculoïdes caséifiées du nerf tibial postérieur et tuberculoïde simple du nerf tibial antérieur.

Ces lésions isolées, profondes, sont restées 6 ans inaperçues;

Elles expliquent au moins partiellement les troubles trophiques du malade;

La thérapeutique de ces micro-abcès du nerf semble purement chirurgicale. Leur prophylaxie est évidemment sulfonée.

A côté de ces lésions nerveuses il existe des lésions artérielles qui jusqu'ici ont été peu étudiées.

La pathogénie des troubles trophiques hanséniennes est chez notre malade certainement mixte. Elle est nerveuse et vasculaire.

ABSTRACT

In the absence of any other sign of leprosy, the etiological diagnosis of trophic disturbances due to tuberculoid involvement of the nerve, with

² Les photomicrographies ont été exécutées par le Service photographique de l'Institut Paris de Monsieur Manigault, et par Madame O. Kriatkowsky. Nous les en remercions bien vivement.

caseation, may long be missed. The authors' case, studied in French Guiana in 1952, had since 1946 been hospitalized repeatedly, there and elsewhere, and had received many diagnoses for the neuritic and trophic troubles affecting the left foot and leg, which were finally amputated because of severe and intractable pain. A nasal smear was negative for bacilli; the Mitsuda reaction was positive (antigen dilution, 1:750).

On dissection of the specimen, the posterior tibial nerve was found to be much thickened and irregular, the enlargement extending to the plantar branches. The anterior tibial (deep peroneal) was only a little larger than normal, while the external popliteal sciatic (common peroneal) seemed quite normal.

In the histological examination, both the anterior and posterior tibials were examined as "vasculo-neural bundles." In both instances changes were found in the blood vessels, in the latter site with an old, organized and canalized thrombus. In the nerve of the former group there was some tuberculoid change without necrosis; a few bacilli were found. In the latter group the fasciculae of the greatly enlarged nerve varied from normal to complete caseation. Sections of the skin showed slight tuberculoid changes, but no bacilli were found.

The authors remark their surprise that the common peroneal, so commonly affected, was of normal appearance while the anterior tibial especially was markedly affected, and suggest that tuberculoid nerve necrosis is much more frequent than is ordinarily supposed. The vascular changes observed, believed to have contributed to the clinical condition, are regarded as of special interest, suggesting a promising field for investigation.

DESCRIPTION DES PLANCHES

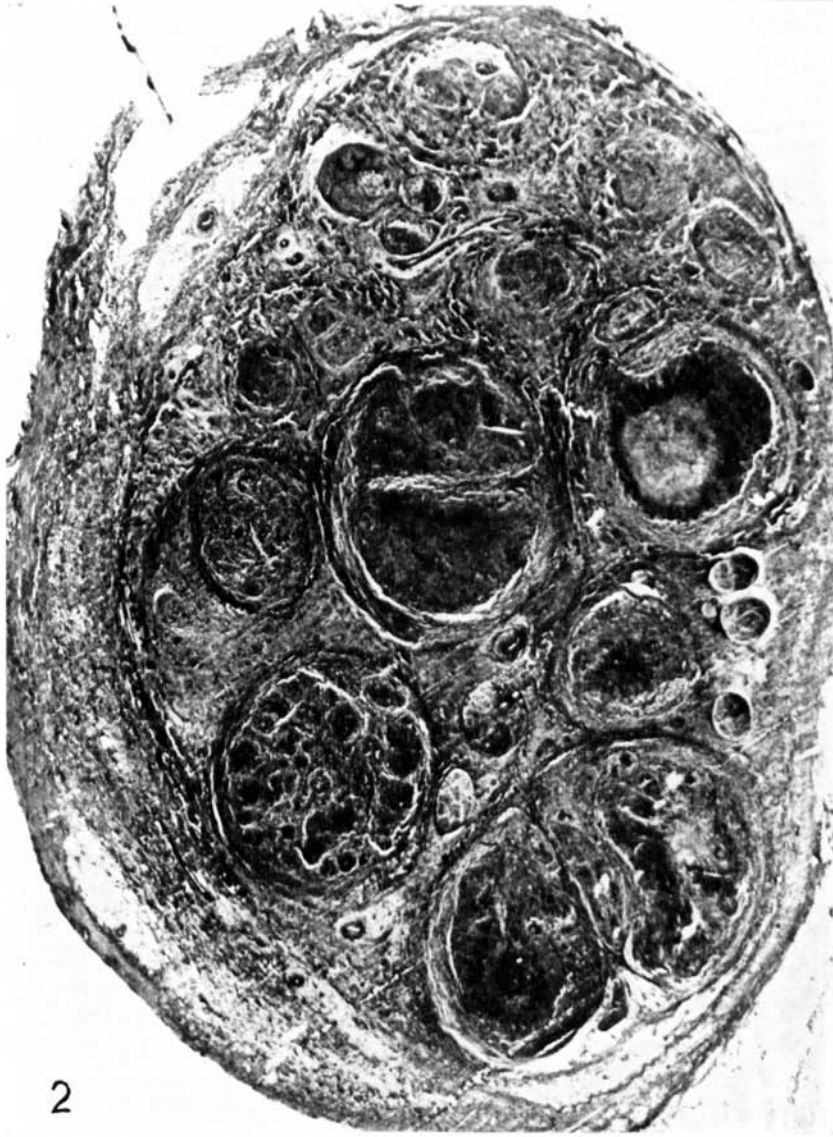
PLANCHE (8)

FIG. 1. Dissection du paquet vasculo-nerveux tibial postérieur. Enorme augmentation du volume du nerf.

FIG. 2. Nerf tibial postérieur, photomicrographie; vue d'ensemble. Voir tous les stades de l'infiltration épithélioïde progressive—petits faisceaux nerveux sensiblement normaux; puis légère augmentation de volume par de petits follicules; puis disparition totale de la structure nerveuse, en même temps que la surface s'est très étendue; enfin l'apparition de la dégénérescence caséuse centrale et fonte totale du faisceau. Légère réaction inflammatoire périvasculaire interfasciculaire.



1



2

PLANCHE (9)³

FIG. 3. Nerf tibial postérieur, coupe S406A. Détail de la vue d'ensemble précédente: infiltration tuberculoïde de trois faisceaux; persistance de nombreuses fibres nerveuses.

FIG. 4. Nerf tibial postérieur; idem. Nombreux follicules épithélioïdes intrafasciculaires; disparition des fibres nerveuses.

FIG. 5. Nerf tibial postérieur; idem. Début de nécrose caséusée d'un faisceau.

FIG. 6. Nerf tibial postérieur; idem; coupe longitudinale. Deux faisceaux sensiblement normaux; le faisceau intermédiaire se montre, dans une moitié longitudinale, infiltré de follicules tuberculoïdes.

FIG. 7. Paquet vasculo-nerveux tibial antérieur; coupe S406B. Vue d'ensemble. A gauche, les trois faisceaux du nerf; puis l'artère entre ses deux veines. Voir les lésions d'endartérite hypertrophique dans la partie droite de l'artère.

FIG. 8. Nerf tibial antérieur; idem. Les trois faisceaux atteints de lésions tuberculoïdes à des degrés divers. Remarquer l'épaississement de la tunique moyenne des petites artérioles.

³ All of the higher-magnification photomicrographs were taken at 180 \times , but the reduction has been about one-half, the resultant being about 90 \times .—EDITOR.

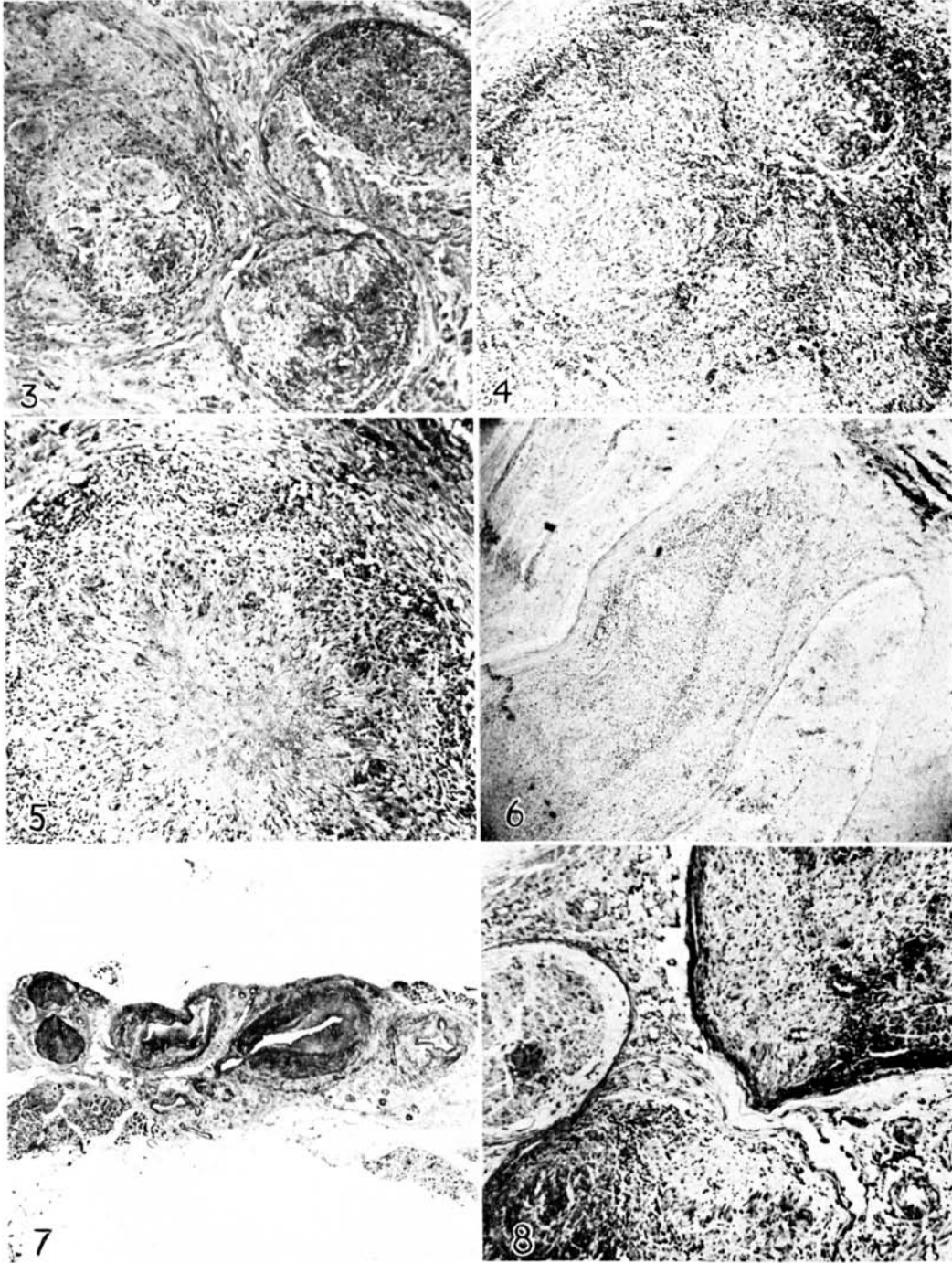


PLANCHE 9