

I am very grateful to Professor K. Armin and Dr Nafissl of Department of pathology and Medical Research Laboratory for permitting me to use their laboratory and to Professor F. Moatazedi, chairman, Department of Medicine for his encouragement and helps.

✿✿ Many thanks to my colleagues at The Medical wards for allowing me to examine their patients.

References

- 1- Murphy G. E. (1960), *Medicine* 39, 289
- 2- Wedum B. G. (1963), *Ann. of Rh. Disease* 29, 127
- 3- Kaplan M. H. (1957), *Circulation*, 16, 621
- 4- Friedberg C. K. (1957) *Diseases of the heart*, W. B. Saunders Co: Philadelphia and London.
- 5- Brune F. (1954), *Aldolase U. V. test*, Biochemica, Boehringer, Germany
- 6- Reitman-Frankel (1963), *Modified method of SGOT Dade Reagents Inc.* Miami, Florida.
- 7- Nadas A. S. (1963), *Pediatric Cardiology*, W. B. Saunders Co.; Philadelphia and London.
- 8- Goldman M. J. (1962), *Principal of Clinical Electrocardiography*, Lange Medical Publications, Los Altos, California.
- 9- Bergmeyer H. U. (1963), *Method of Enzymatic analysis*, Academic Press, London.
- 10- Wilkinson J. H. (1962). *An Introduction to diagnostic enzymology*, Arnold, London.

A PROPOS D'UN CAS D'ANGIOMATOSE ENCEPHALO- TRIGEMINEE SANS CALCIFICATION CEREBRALE VISIBLE ✿

Par E. Tchchrazi ✿✿ et Dj. Brimani ✿✿✿

Notre malade est une petite fille agée de 10 ans hospitalisée le 22 Avril 1964 dans la clinique neurologique de la Faculté de Médecine à l'hôpital Pahlavi pour épilepsie Bravais-jacksonienne gauche avec angiomatose diffuse prédominant dans le domaine du trijumeau droit. L'histoire de la malade nous révèle qu'elle a toujours présenté des crises convulsives de l'hémicorps gauche, à raison d'une à plusieurs par jour avec perte de connaissance en cas d'atteinte de l'hémiface gauche.

Dès l'abord, l'aspect lagophthalmique et angiomateux de la malade est frappant, l'angiome occupant toute l'hémiface droite, le nez et une partie de l'hémiface gauche avec atteinte des lèvres, surtout la lèvre inférieure très épaisse et pendante.

Par ailleurs, on trouve surtout des taches angiomateuses au niveau du bras droit, de la région fessière droite, de la jambe droite et la face externe des grandes lèvres, de même on rencontre ces mêmes taches au niveau des muqueuses en particulier la face interne de la joue droite et de la conjonctive de l'oeil droit.

A l'examen neurologique, on note une hémiparésie gauche avec hémiatrophie légère prédominant nettement sur la main gauche.

Les réflexes ostéo-tendineux rotuliens, achilléens, bicipitaux, tricipitaux, stylo-radiaux et cubito-pronateurs sont très légèrement exagérés à gauche. Il y a signe de BABINSKI à gauche alors que le réflexe cutané plantaire

✿ Rapport présenté à la Société Française de Neurologie, le 3 Mars 1965 Paris.

✿✿ Professeur de Neurologie à la Faculté de Médecine de Téhéran. Directeur de l'Institut de Neuro-Psychiatrie.

✿✿✿ Chef de Clinique Neurologique à la Faculté de Médecine de Téhéran.

droit est indifférent. Les réflexes cutanés abdominaux sont normaux.

Les troubles de la sensibilité restent grossièrement superposables à l'hémi-parésie.

Les paires crâniennes sont normales à l'exception du nerf optique droit (la vision étant abolie à droite du fait du glaucome de cet oeil avec excavation post-glaucomeuse de la papille). L'examen de l'oeil et du fond d'oeil gauche est normal. Le reste de l'examen de laboratoire sont les suivants :

Globules rouges de taille et de formes normales : 3.900.000 par mm³, globules blanc, 12.000, formule leucocytaire. Polynucléaires 70 p. 100, Eosinophiles 2 p. 100, monocytes 4 p. 100: Lymphocytes 24 p. 100. Urée sanguine 0,45 g. par litre. Temps de saignement 2mn 30 S. Temps de coagulation 4 mn. Calcium du sang: 100 mg par litre. Phosphore sanguin: 38 mg par litre. Phosphatase alcaline : 7,8 unités Bodansky; Cholestérol : 2,65 g. par litre. Les examens sérologiques sont négatifs. L'analyse des urines ne révèle pas d'anomalies.

L'examen du L. C. R. : Sucre 0,45 g. par litre. Albumine 0.12 g par litre. Chlorure 7,2 g par litre. Eléments : 3 lymphocytes, 10 globules rouges par mm³. Le benjoin colloïdal est normal.

La radiographie standard du crâne ne montre aucune anomalie notable, en particulier il n'y a pas de calcifications cérébrales visibles, telles qu'on voit habituellement dans la maladie de STURGE-WEBER-KRABBE.

L'électroencéphalographie révèle un rythme de base diffus de 5 à 6 cycles par seconde, peu volté, moins ample à droite qu'à gauche, entrecoupé par des oscillations encore plus lentes de 3 à 4 c/s., à légère prédominance gauche. La réaction d'arrêt visuelle existe. L'hyperpnée n'a pu être faite par suite de manque de la coopération de la malade, celle-ci étant oligophrène. Il n'y a pas d'entraînement occipital sous stimulation lumineuse intermittente.

Conclusion : Immaturation cérébrale avec lenteur des rythmes cérébraux; légère dépression du rythme de fond à droite (côté de l'angiome).

La ventriculographie : montre une atrophie corticale légère, à prédominance droite, les ventricules ne sont pas déviés ni dilatés.

L'angiographie carotidienne droite et gauche nous montre des lacis angiomeux disséminés au niveau des hémisphères prédominant cependant en pariéto-occipital droit.

Conclusions: Il s'agit donc d'une petite fille atteinte d'angiomatose encéphalo-trigémينية sans calcifications cérébrales visibles, celles-ci pouvant

apparaître par la suite.

Dans les antécédents ascendants et collatéraux (5 frères et soeurs) on ne trouve aucune anomalie clinique, en particulier, il n'y a pas d'angiomes cutanés ou rétiniens. Nous suivons cette malade régulièrement,

Rappel des Caractères de l'Angiomatose Encéphalo-Trigémينية:

On sait qu'en 1870, STURGE, ophtalmologiste anglais décrit pour la première fois l'association des crises épileptiques avec un glaucome et un naevus de la face et pensa à la présence d'un angiome méningé.

Par la suite, d'autres auteurs, tels LANNOIS et BERNOUD (1895) NARCKE (1905), HEBOLD (1913) ont rapporté des cas similaires.

En 1922 PARKES WEBER a montré dans un cas l'image caractéristique de calcification cérébrale. Plusieurs observations, en particulier celles de Clovis Vincent et Heuyer se référant aux angiomes veineux calcifiés de la pie-mère furent rapportées. Mais ce fut Knud KRABBE qui, en 1934, démontra la localisation corticale et non pas pie-mérienne des calcifications.

La maladie de Sturge-Weber-Krabbe se compose de quatre syndromes que nous décrivons très brièvement :

1- Syndrome Cutané.

L'aspect angiomeux de malade est très typique. Il s'agit d'un naevus flammeux congénital de l'hémiface qui peut être plan ou saillant (angiome tubéreux), dépassant quelquefois la ligne médiane.

Sa topographie n'est pas toujours complètement superposable à la distribution des branches du trijumeau.

L'angiome peut atteindre aussi les muqueuses (lèvres, langue, face interne de la joue, voile du palais, muqueuse génitale).

Il peut s'accompagner d'hémihypertrophie cranio-faciale (la lèvre inférieure très grosse et pendante de notre cas)

2- Syndromes Neuropsychiatrique :

L'épilepsie est la plus communément rencontrée surtout du type Bravais-Jacksonien (côté opposé à l'angiome), mais parfois aussi on observe l'épilepsie généralisée ou encore des équivalents comitiaux.

Les troubles moteurs vont de la parésie jusqu'à l'hémiplégie croisée.

L'arriération mentale, de l'imbécillité à l'idiotie, se trouve dans 60 p. 100 des cas.

L'électroencéphalogramme montre souvent des altérations lentes localisées ou généralisées avec baisse de l'amplitude du côté de l'angiome cérébral.

3- Syndrome Ophtalmologique :

Le glaucome congénital avec buphtalmie est le plus fréquent. Parfois on ne retrouve qu'un glaucome simple ou une excavation papillaire sans hypertension ou des télangiectasies rétinienne, un angiome de la choroïde, etc.

Enfin, des troubles du champ visuel tels une amputation du côté nasal, une hémianopsie latérale homonyme du côté opposé au naevus peuvent se rencontrer.

4- Syndrome Radiologique :

Sur les radiographies du crâne on note, au niveau de la région pariéto-occipitale, des calcifications caractéristiques, en stries grossièrement parallèles comme des rails, un lacis de festons flexueux à petits grains. Les calcifications siègent non pas dans la pie-mère, mais à l'intérieur du cortex.

Outre ces calcifications corticales, on trouve souvent une hypertrophie ostéo-sinusienne en rapport avec une atrophie cérébrale.

L'angiographie carotidienne peut montrer l'angiome cortical et méningé, à très petits vaisseaux du type veineux ou artériolaire. Il n'y a pas de malformation des gros vaisseaux.

La ventriculographie peut révéler un léger élargissement du ventricule homolatéral à l'angiome.

Les formes cliniques incomplètes sont les plus fréquentes, par exemple un syndrome cutané associé à un syndrome neurologique sans syndrome oculaire ou encore un syndrome oculaire associé à l'angiome sans troubles neurologiques, etc . . .

L'évolution est en général lente, la survie assez prolongée est possible. certains signes cliniques ou paracliniques tels les calcifications corticales peuvent apparaître par la suite. Le malade peut succomber par une infection intercurrente ou par un état de mal épileptique.

Résumé

En résumé nous avons suivi une malade âgée de 10 ans atteinte de maladie de STURGE - WEBER - KRABBE avec angiomatose en particulier dans le domaine du trijumeau droit, une hémiparésie gauche, avec Epilepsie Bravais - Jacksonienne gauche et un syndrome ophtalmologique droit avec glaucome et cécité, mais il n'y a pas de calcifications cérébrales visibles sur les radiographies du crâne. Ces calcifications peuvent apparaître par la suite. Nous suivons ce malade régulièrement.

Summary

a 10 years old girl suffering from, "STURGEWEBER-KRABBE" syndrom, with the following symptoms is discussed:

1- An angiomatose syndrom, especially well distinguished on the right trigeminal region.

2- A neurologic syndrom with left hemiparesis and left Jacksonian seizures.

3- An ophtalmologique syndrom "glaucoma" and right blindness.

4- Calcified points were not shown in radiography of skull at present, but they may be present for future.

This patient is regularly under supervision.

Bibliographie :

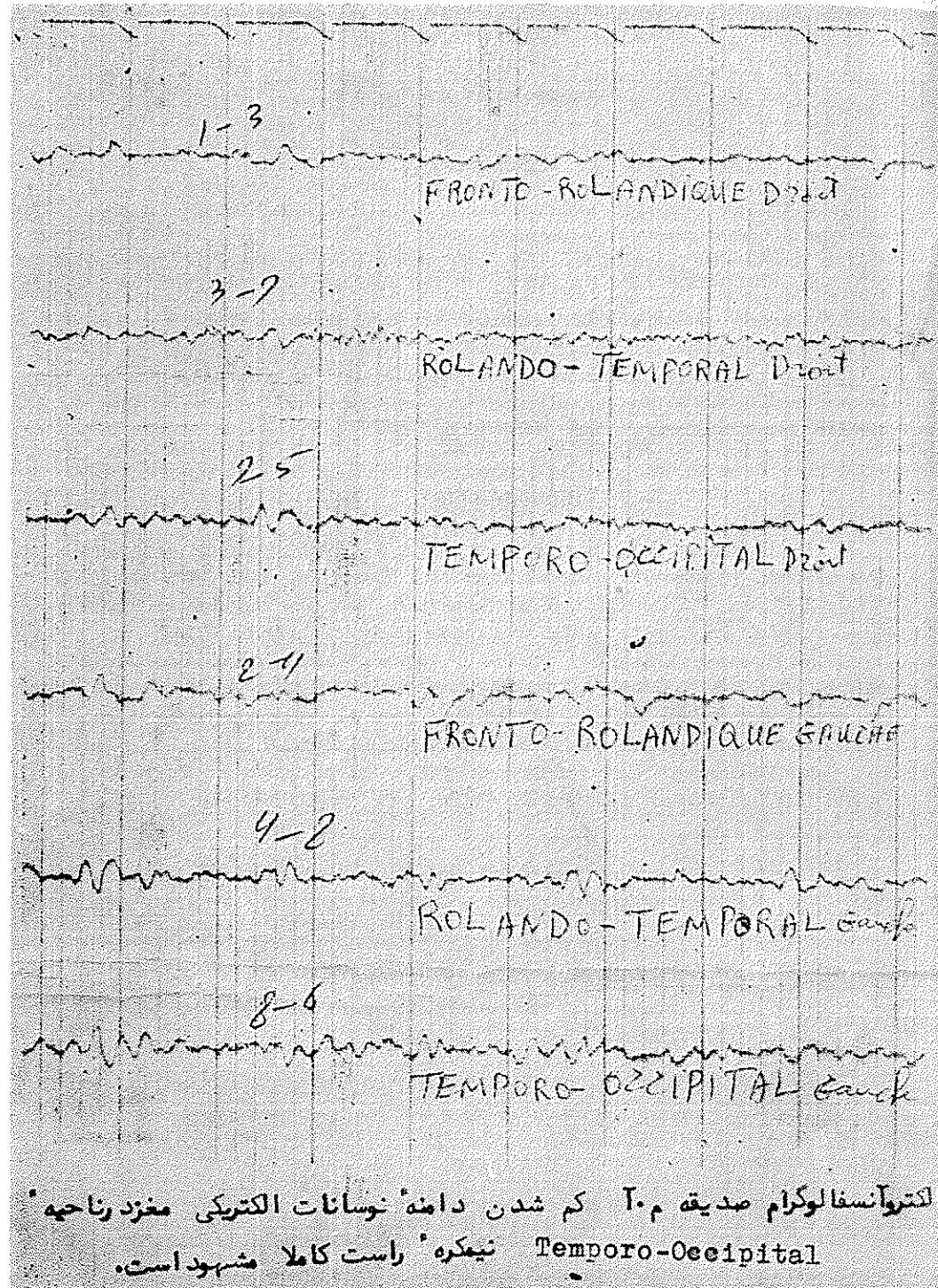
1- Guillaumat, L. Morax, P. V. et Offret, G. 1959, Syndrôme de Sturge-Weber-Krabbe. (Angiomasose encephalo-trigeminée) Masson éd., 1322. 1330.

2- Kissel, P., Dureux, J. B. et Schmitt, J. 1963, Les angiomasoses Neuro-Oculo-Cutanées. Encyclopédie Médico-Chirurgicale (Neurologie), 18165 C/10.

3- Pluvinage, J. L. 1954, Maladie de Sturge-Weber-Krabbe. Encyclopédie Médico-Chirurgicale Neurologie, 17490 E/10.

4- Van Bogaert Ludo S. 1949, L'angiomasose Encéphalo-trigeminée (Maladie de Sturge-Weber). Traité de Médecine, Masson éd., 16, 102-107.

5- Zimmerman, Netsky et Davidoff 1956, Atlas of tumors of the Nervous System, Lea and Febiger (Philadelphia), 84.



E. E. G. (Sadigheh M. A.)

La baisse de l'amplitude des ondes cérébrales est manifeste au niveau de l'hémisphère droit en particulier en Temporo-occipital.



Fig. 1

Angiographie carotidienne montre l'angiome cortical et meningé.