

Sclérose Tubéreuse de Bourneville, Rapport d'un Cas.*

A. P. MOHAGHEGHI¹ et B. VADOUD SEYEDI²

Rappelons d'abord brièvement cette maladie. Elle est congénitale. Ses manifestations cutanées s'appellent adénomes sébacés symétrique de la face. Elles débutent dès l'enfance, progressent jusqu'à la puberté et arrive alors à une phase stationnaire, mais la guérison spontanée n'est pas rare. Les adénomes des glandes sébacées et l'état fibreux apparaissent électivement sur le visage. Ces éléments sont groupés sous la forme d'élevures rouges et lisses, variant du volume d'une tête d'épingle à celui d'un gros pois. Ils sont disséminés sur un fond télangiectasique et symétriquement localisés sur le front, à la racine du nez, au niveau des sillons nasogéniens, et au menton. Cette forme cutanée ne comporte aucune gravité.

Mais ces lésions de la face s'associent souvent à des mollusca pendula sur les épaules et le cou. Fibromes mollusca, nævi pigmentaires et angiomes peuvent se trouver simultanément associés et simuler ainsi le tableau de la maladie de Recklinghausen. On peut aussi trouver associées des tumeurs verruqueuses, appelées tumeurs de Köenen, se localisant autour des ongles, sur la langue, sur les bords libres des

*) Travail du Service de Dermatologie, l'Hôpital Pahlavi, Téhéran.

1) Professeur agrégé à la Faculté de Médecine de Téhéran, Médecin de l'Hôpital Pahlavi.

2) Médecin de l'Hôpital Pahlavi.

gencives, lesquelles constituent la maladie de Pringle.

Les altérations nerveuses et les troubles psychiques peuvent exister chez le même malade ou bien se retrouver dispersés dans les membres de la famille. Ces lésions nodulaires se situent dans le crâne, sur le cortex et la rétine sous la forme de gliomes, de neurinomes et de spongioblastomes, qui provoquent une hypertension intracrânienne; elles s'associent alors à des altérations cérébrales avec migraine et épilepsie et peuvent aboutir à la cécité et à la mort. On a noté dans certains cas des tumeurs rénales, pulmonaires et cardiaques.

Ce sont ces différentes manifestations que l'on appelle sclérose tubéreuse de Bourneville ou épiloïa.

OBSERVATION

Une jeune fille de quinze ans, épileptique depuis dix ans et ayant subi le traitement antiépileptique, montre déjà les lésions cutanées de la maladie de Bourneville. On ne les a pas vues chez les membres de sa famille. Les différents appareils sont normaux. La radiographie du crâne et les divers examens de laboratoire ne révèlent aucune anomalie. Les premières règles, ayant débuté depuis sept mois, normales durant les quatre premiers mois, se sont espacées par la suite. La tension artérielle est de 11/6. Les crises épileptiques se répètent irrégulièrement plusieurs fois par mois. Les éléments cutanés ont commencé à apparaître depuis sept ans et constituent déjà des tumeurs dispersées symétriquement sur une fine plaque de télangiectasie au niveau des sillons nasogéniens (Fig.1). On voit deux mollusca pendula sur le cou et des tumeurs de Köenen autour des ongles (Fig.2) et même sur les bords libres des gencives inférieures (Fig.3).

Notons, en terminant, que c'est la deuxième fois que nous avons pu observer cette maladie dans sa forme parfaite. Le premier cas était un jeune homme, chez qui on retrouvait les signes cutanés, les tumeurs rétiniennes et intracrâniennes. La plupart de nos malades étaient du type Pringle (Fig.4).

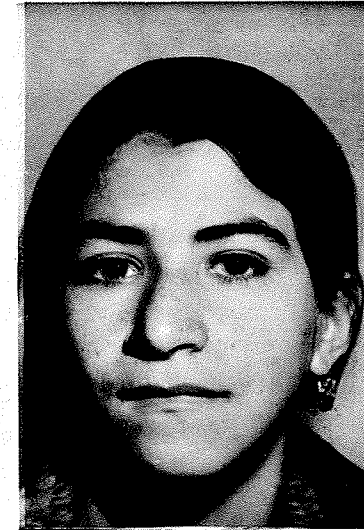


Fig. 1

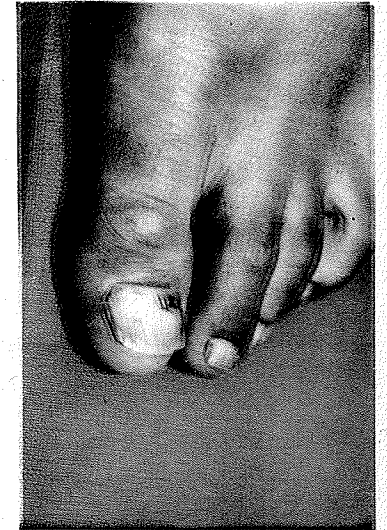


Fig. 2

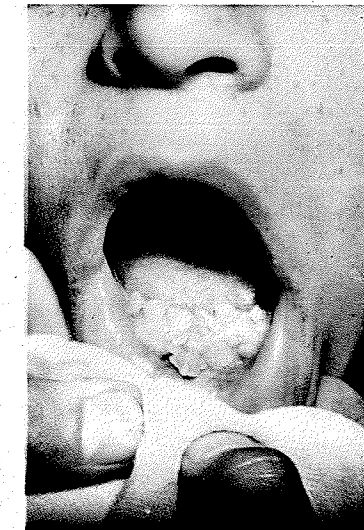


Fig. 3

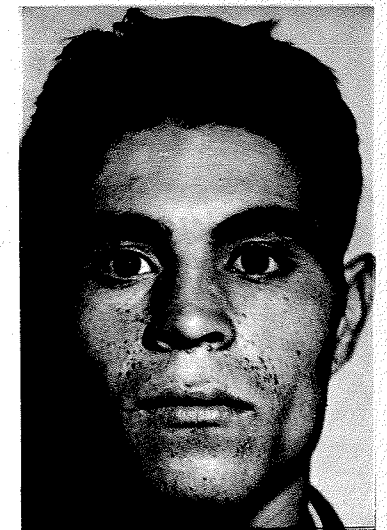


Fig. 4

RÉSUMÉ

La sclérose tubéreuse de Bourneville est une dystrophie neuro-ectodermique congénitale. Elle n'est pas rare. Nous en avons cité un cas avec épilepsie. Mais nous avons surtout observé des cas du type Pringle.

SUMMARY

A case of tubercle sclerosis with typical skin manifestations and epilepsy is described. The authors state that the condition is not rare in Iran.