

Hémorragie méningée et Syndrome de Gronblad-Strandberg-Touraine

Souhila Amalou, Karima Zitouni, Fatma Zohra Mellal, Mohamed Arezki
Service Neurologie, CHU Blida.

INTRODUCTION:

Le syndrome de Gronblad Strandberg est une affection héréditaire du tissu conjonctif entraînant des calcifications des fibres élastiques, liée à une mutation du gène ABCC6.

L'HSA est une complication rare.

OBSERVATION :

N° de dossier : 237/08

Nous apportons le cas d'une patiente âgée de 51 ans issue d'un mariage consanguin, admise dans le service pour HSA, aux antécédents de lésions dermatologiques à type de pseudoxanthome élastique caractérisées par des nappes fripées de papules jaunes confluentes non prurigineuses, ces lésions sont apparues à l'âge de 13 ans siégeant au niveau de la face latérale du cou et des aisselles, deux soeurs présentant la même symptomatologie cutanée.

L'examen neurologique met en évidence un syndrome méningé, la patiente présente une baisse de l'acuité visuelle à gauche, FO : stries angioides avec aspect de terre craquelée.

L'angiographie rétiniennne révèle deux petites hémorragies sous rétiniennes parafovéolaires de l'oeil gauche, des stries angioides typiques avec aspect en peau d'orange en temporal des deux cotés.

La TDM cérébrale : hyperdensité au niveau de la citerne optochiasmatique et prépon-tique. L'ARM et l'angiographie cérébrale étaient normales.

Bilan phosphocalcique : normal.

La biopsie cutanée : aspect fragmenté avec calcifications des fibres.

La patiente présente des chiffres tensionnels élevés. Le bilan cardiovasculaire révèle une HTA chronique non traitée avec hypertrophie ventriculaire gauche à l'échocardiographie. L'évolution fut favorable.

DISCUSSION :

L'HTA chronique mal contrôlée était à l'origine de cette HSA d'autant plus que l'angiographie cérébrale ne révéla pas de malformations vasculaires (anévrismes ou autres).

L'HTA peut être en rapport

avec une calcification des parois artérielles.

Sept cas d'hémorragies méningées ont été rapportés dans la littérature et toutes étaient en rapport avec une malformation vasculaire, favorisées par les anticoagulants ou une HTA non traitée.

CONCLUSION:

Le syndrome de Gronblad Strandberg est une affection rare engendrant des complications neurovasculaires surtout à type d'AVC ischémiques, toutefois les HSA peuvent s'observer sans malformations vasculaires sous-jacentes.