ANGIOMATOSE ENCÉPHALO-TRIGÉMINÉE (STURGE-WEBER) SANS CALCIFICATIONS RADIOLOGIQUEMENT DÉCELABLES (OBSERVATION ANATOMO-CLINIQUE)

PAR

C. HAEMERLINCK, GILBERT MYLE, et LUDO van BOGAERT

(RECEIVED 8TH MARCH, 1947)

LA question de la présence obligatoire ou non obligatoire des foyers de calcification intercrâniens, radiologiquement décelables, dans l'angiomatose encéphalo-trigémينية, est partiellement résolue. La littérature récente contient des documents suffisamment suggestifs à cet égard. Greenwald et Koota (1936) ont publié un cas de neuro-angiomatose sans calcifications intracérébrales radiologiquement décelables. La trépanation leur a permis d'observer sous la dure-mère la présence de nappes vasculaires arachnoïdo-piales anormales. Goeters (1941) a pu faire l'examen anatomo-pathologique d'un cas semblable. Il a trouvé une angiomatose arachnoïdo-piale intéressant les deux hémisphères cérébraux mais pas de foyers de calcification.

Bien d'autres auteurs encore admettent l'existence de cas d'angiomatose encéphalo-trigémينية sans calcifications radiologiquement décelables. Marque (1927), Brushfield et Wyatt (1927), Hudelo (1929), Sillevs Smitt (1929), Bergstrand, Olivecrona, et Toennis (1936), Bebin (1945) et d'autres défendent ce point de vue. Parkes-Weber (1922) lui-même admet implicitement l'existence de tels cas. En annexe de son observation princeps, il décrit en effet deux cas, appartenant à Worster-Drought, où une angiomatose cutanée débordant au-delà du territoire radiculaire du trijumeau se trouve associée à des crises jacksoniennes intéressant l'autre moitié du corps. Mais combien justifiée fut l'intervention de Stewart à cette même séance de la section neurologique de la Royal Society of Medicine (13 décembre, 1928), lorsqu'il rapporta un cas d'angiomatose cutanée diffuse mais prédominant à la face chez un imbécile épileptique et hémiparétique dès l'enfance. A l'autopsie de ce cas Stewart n'a trouvé qu'une hémiatrophie cérébrale gauche mais pas d'angiomatose méningée ou cérébrale. L'on doit même se demander si certains des documents anatomo-cliniques d'avant l'ère radiologique ne concernent pas des cas d'hémiparésie cérébrale

commune où l'on trouve la coexistence d'hémiatrophie cérébrale, de calcifications intracérébrales et d'angiome cutané facial. Pareille association fortuite ne rentre évidemment pas dans le cadre de l'angiomatose des centres nerveux.

Notre but est d'aborder ici la question du caractère obligatoire ou non obligatoire de la présence de l'angiomatose méningée et des foyers cérébraux calcifiés radiologiquement décelables et aussi souligner certaines particularités qui distinguent ce nouveau cas de tous ceux de la littérature actuellement accessibles.

Observation Clinique

M. L., 30 ans, en traitement à l'asile d'Eecloo pour oligophrénie et épilepsie.

Antécédents héréditaires.—Le père, âgé de 64 ans, atteint de crises asthmatiformes depuis 1933. Mentalement normal; il porte quelques naevi pigmentaires pileux non verruqueux dans la partie supérieure du dos. Ouvrier brasseur, il n'a que rarement abusé de boissons éthyliques. La mère, âgée de 63 ans, bien portante mentalement, astreinte pendant des années à un travail assez dur dans une filature. Pas de cas d'affections neuro-psychiatriques ou de dystrophies notoires parmi les proches parents. Ils ont eu cinq enfants morts en bas âge. Le premier de ceux-ci est mort à trois mois d'"hydropisie." Le second, chétif, n'a vécu que quatre semaines. Les trois suivants n'ont pas atteint deux ans et ont succombé à des affections banales de l'enfance. Aucun de ces cinq enfants n'était porteur d'angiomes.

Antécédents personnels.—Notre malade est l'enfant cadet. La mère au cours de sa sixième grossesse n'a pas abandonné l'usine et s'est parfois bien fatiguée. L'accouchement a été assez difficile, mais n'a pas nécessité de recours instrumental. On ignore à quel âge la malade a fait ses premiers pas et quand elle est devenue propre. Elle fit ses premières crises convulsives à 15 mois. Ces accès se répétèrent depuis à intervalles irréguliers. Il s'agissait toujours de crises motrices généralisées. L'enfant n'a pas fréquenté l'école par suite de son oligophrénie avérée. Vers l'âge de 15 ans elle a été placée à l'Institut médico-pédagogique de

Lokeren. Nous ignorons combien d'années elle y resta. Après quelques années elle fut reprise par ses parents, mais elle entra un peu plus tard dans l'asile pour épileptiques à Eecloo.

Etat actuel (1942).—Elle est manifestement idiote ; cependant il est probable qu'un certain degré de démence s'est greffé sur le fond d'oligophrénie primitif. Elle a actuellement un âge mental de 2 ans environ. Elle ne parle pas. Sa mimique laisse percevoir une idéation des plus rudimentaires et certains désirs, tel celui de recevoir des caresses et des friandises. Elle est extrêmement puérile, affectueuse, et donne des caresses aux infirmières et aux autres malades. Elle est peureuse, irascible, parfois impulsive voire agressive. Elle s'adonne à l'onichophagie et à d'autres tics, tel celui de se gratter le cuir chevelu. Du point de vue psychomoteur, elle présente un retard tout aussi considérable, mais ne gêne que rarement, probablement à l'occasion de paroxysmes comitiaux. Elle s'avère incapable de toute occupation utile.

Au point de vue somatique elle paraît avoir une tête d'adulte mais son tronc et ses membres sont ceux d'une adolescente. Son massif craniofacial est en effet bien plus développé que le reste du corps. Les taches d'angiomasose cutanée et celles des muqueuses sont très foncées, non verruqueuses mais par endroits légèrement surélevées par rapport à la peau saine environnante. Les moitiés droites des lèvres qui participent à l'angiomasose faciale sont nettement hyperplasiques. L'angiome couvre presque toute l'hémiface droite, une partie de l'hémicrâne droit, l'épaule droite, la partie supérieure de la région pectorale, la moitié latérale du bras et de l'avant-bras, la moitié latérale du dos de la main à droite, une partie de la surface dorsale des doigts, qui sont nettement plus volumineux que leurs congénères gauches (Fig. 1). A peu près tout le membre supérieur droit est plus développé que le gauche. Cette asymétrie dans le développement ne s'observe pas au niveau des membres inférieurs. La moitié gauche de la face est également envahie par l'angiome, mais les clairières de peau saine, ou à peu près saine, sont plus nombreuses que celles de l'hémiface droite : la majeure partie de la pointe du nez, d'où part une bande de 1,5 cm. de large qui passe sous la pommette gauche et gagne le pavillon de l'oreille gauche. Au niveau du cuir chevelu, au dessus du front, l'angiomasose ne dépasse pas le bregma. La région fronto-temporale droite est assez riche en éléments angiomeux, alors que la région correspondante gauche en est presque dépourvue. Les maxillaires supérieur et inférieur sont hyperplasiques, surtout dans le sens vertical. Ici surtout, l'angiome est ostéohypertrophique au sens d'Ollier, Duzéa, Parkes-Weber et d'autres. L'hémilangue droite et la moitié de la voûte palatine, couvertes d'une muqueuse angiomeuse, sont également plus développées que la moitié gauche de ces organes.

L'examen neurologique met en évidence : une légère anisoréflexie ostéotendineuse, les réflexes gauches sont un tantinet plus vifs ; les réflexes cutanés abdominaux abolis. Les signes de Babinski, d'Oppenheim, de Rossolimo et de Hoffmann sont négatifs. L'exploration systématique des fonctions sensorielles et sensitives a

été impossible à cause de l'état mental de la malade. Il n'y avait en tous cas pas de grosses anomalies de ce côté. Les réflexes pupillaires sont présents. La méfiance et la peur de la malade ont rendu impossible l'exploration des fonds des yeux.

L'examen radiologique, pratiqué par le Professeur Dewitte, qui avait examiné déjà plusieurs cas d'angiomasose encéphalo-trigémينية dont certains avec réseau calcaire intracérébral, d'autres sans calcifications radiologiquement décelables, met en évidence : un crâne hyperplasique à larges sinus frontaux, une voûte anormalement épaisse et plus vascularisée surtout à gauche, une légère hypoplasie de l'hémicrâne droit, une ostéoporose diffuse du type que l'on rencontre dans les cas dits d'"angiome ostéohypertrophique" et dans bien des cas de maladie de Sturge-Weber avec foyer calcifié cérébral radiologiquement décelable. Massif maxillo-mandibulaire fortement hyperplasique. Cependant le fait de trouver, à la vérification anatomique de notre cas, de nombreux foyers de calcification intracérébraux, nous a amené à réexaminer et de plus près les radiographies de notre malade. Nous avons remarqué alors que l'hémisphère cérébral droit paraissait dans son ensemble un peu plus dense que l'hémisphère gauche, et que, sur les radiographies de profil, juste en dessous de la suture lambdoïde, une ombre à peine décelable semble correspondre à un précipité de pseudochaux dans les lobes occipitaux. L'examen radiologique de tranches vertico-transversales des lobes occipitaux du cerveau fixé a mis en évidence quelques-unes des plages de calcification les plus denses, mais ne revêtant point l'aspect pseudo-vasculaire que l'on trouve habituellement dans la maladie de Sturge-Weber.

Le cœur et les poumons ne montrent pas d'anomalies cliniquement décelables. Tension artérielle 11/7 cm. Système digestif paraissant fonctionner normalement. Ni albuminurie, ni glucosurie. Menstruations régulières depuis l'âge de 16 ans. La maladie ne paraît guère évolutive au cours des dernières années de la vie de notre sujet. Une pneumonie l'emporta à l'âge de 34 ans.

Autopsie.—L'autopsie se limita à la tête, aux régions cervicale et lombosacrée et au foie. Au niveau du cou nous n'avons pas trouvé d'angiomasose des vertèbres cervicales, des méninges, de la moelle. Dans la région lombosacrée il n'y a pas de spina bifida occulta. Le foie ne contient pas de formations kystiques. Au niveau du crâne des sinus frontaux très larges (ceux de droite un peu plus vastes) et une calotte anormalement épaisse surtout à droite (Fig. 2). Un hyperdéveloppement net du réseau diploïque de la moitié droite de la calotte. Cette hyperplasie vasculaire n'est pas toujours située exactement sous l'angiomasose cutanée correspondante. L'hémicrâne droit est nettement plus petit que l'hémicrâne gauche ; les moitiés droites des deux étages antérieurs du crâne sont nettement moins excavées que les moitiés gauches. Par contre la fossette occipitale inférieure gauche est moins profonde que la fossette inférieure droite (Fig. 3). La face endocranienne de la calotte est pourvue de taches angiomeuses de tonalité très sombre rappelant la teinte bleu foncée des angiomes cutanés que porte notre malade. Elles semblent assez

éloignées des taches angiomateuses de la face exocranienne de la voûte.

La dure-mère que recouvre la moitié droite de la base du crâne est nettement plus vascularisée que celle qui recouvre la moitié gauche de la base (Fig. 4). Au moment où l'on détache cette partie de la dure-mère on s'aperçoit de ce qu'on arrache de fins éléments vasculaires qui vont de la face interne du crâne à la dure-mère. Ces minuscules vaisseaux sortent par de petits pertuis de la table interne et sont particulièrement nombreux près des trous déchirés antérieur et postérieur droits. Ils forment comme des trainées où la table interne est presque inexistante. Un nodule d'hyperostose interne de la grandeur d'un noyau de pêche est inséré sur la face endocranienne de la voûte au niveau de la partie inférieure gauche de la structure coronaire près de l'extrémité latérale de la crête osseuse qui sépare la moitié gauche des fosses antérieure et moyenne du crâne. La petite aile sphénoïdale droite est plus massive que la gauche. Certains foramina de la base sont un peu plus béants à droite qu'à gauche. Les sutures coronaires et sagittales sont presque complètement synostosées. La dure-mère présente dans toute son épaisseur, et plus particulièrement dans son tiers médian et postérieur, dans ses deux tiers juxtahémisphériques, un réseau télangiectasique très développé, plus dense au niveau de certains placards et plus important dans la partie qui recouvre les régions pariéto-occipitales droites. Deux fragments sont prélevés, l'un à droite et l'autre à gauche, pour examen histologique. La méninge molle est au niveau des régions pariétale et paracentrale droite un peu plus opalescente qu'à gauche. Elle est occupée dans toute la moitié postérieure des deux hémisphères par un réseau vasculaire très dense. Ce niveau est plus serré et plus étendu au niveau de la région temporo-occipitale droite que gauche. L'hémisphère droit apparaît sur la photographie un peu plus volumineux que le gauche, mais ce n'est qu'une apparence due à une déformation artificielle au niveau de la région pariétale et du pli courbe gauches au cours de la fixation (Fig. 5).

L'inspection du réseau veineux de la face supérieure du cerveau montre une dilatation anormale des grandes et petites veines anastomotiques surtout de la grande veine à gauche. Les veines centrales ont un aspect normal. Le réseau veineux dépendant de la petite veine anastomotique et les collatérales qui montent de celle-ci vers le sinus longitudinal supérieur est particulièrement abondant à droite ; on les prendrait pour des artères. La vascularisation durement signalée plus haut est en connexion avec ce réseau. Les veines cérébelleuses ne présentent aucune particularité. La veine basilaire est également hyperplasie. Au niveau de la face inférieure on poursuit dans la partie postérieure du lobe temporal et surtout au niveau du pôle occipital le même réseau télangiectasique, mais les veines dépendant de la cérébrale moyenne ont un calibre normal. A l'exploration digitale on perçoit une très légère induration de l'hémisphère droit mais pas de foyer calcifié cérébral.

Le cerveau est débité en coupes vertico-transversales. Malgré que les coupes ne soient pas rigoureusement transversales, on remarque aussitôt une atrophie de tout l'hémisphère droit, débutant déjà dans la région frontale

moyenne et s'accroissant vers le pôle occipital, plus nette au niveau des lobes temporal et occipital et du pli courbe (Fig. 6). L'atrophie de la substance blanche centrale est fort nette. Les tranches ne crissent nulle part sous le couteau, elles sont lisses au toucher, l'axe blanc n'est pas plus dur qu'à droite qu'à gauche. L'hémisphère cérébelleux gauche est plus petit que le droit. Le tronc cérébral est normal et symétrique.

L'examen macroscopique des centres nerveux confirme donc la présence d'un réseau télangiectasique très dense au niveau de la région pariéto-occipitale droite surtout et, à un moindre degré à gauche, en continuité avec le réseau dural, avec les veines de la diploë des os plats et les télangiectasies du cuir chevelu et de la face. Au toucher de la région occipitale et à la section du cerveau en coupes vertico-transversales, sauf une certaine induration du pôle occipital, rien n'attirerait l'attention en particulier, on ne percevait au toucher aucun grain calcifié. Tous les caractères macroscopiques du cerveau des malades atteints de la maladie de Sturge-Weber sont ici présents : atrophie en masse du parenchyme nerveux, dans tout l'hémisphère correspondant aux télangiectasies les plus développées, présence de réseaux télangiectasiques classiques, présence d'anomalies veineuses très nettes sous forme d'ectasies veineuses étendues dans le domaine des petites et des grandes veines anastomotiques.

Étude histologique.—Nous réservons pour un travail ultérieur l'étude sérieuse sur blocs inclus à la celloïdine et n'apporterons ici que les détails notés sur les coupes à congélation (crésyl-violet, rouge-écarlate, Spielmeier et Holzer) et sur quelques fragments inclus à la paraffine et colorés par l'hématéine éosine et van Gieson.

La dure-mère détachée du périoste est constituée de plusieurs plans fibreux orientés en différentes directions, mais dans chaque plan fibreux on trouve de grands lacs veineux, plus abondants et plus larges que normalement ; de ci de là quelques amas constitués de cellules d'aspect endothélial. L'arachnoïde est, au niveau de son feuillet dural, occupée par un lacis veineux plus dense, à cavités moins larges. Ce réseau est plus dense et plus important à droite qu'à gauche. Le feuillet interne de l'arachnoïde est occupé par des cavités veineuses encore plus dilatées, certaines ectasies veineuses atteignant comme dimension la moitié de la circonvolution, dans les sillons desquelles on les trouve. Leur paroi est simplement fibreuse. Les artères ont leur aspect normal. Nulle part on ne voit avec certitude d'anastomoses artérioveineuses. Le pôle occipital présente au niveau de la calcarine, mais surtout au niveau des circonvolutions occipitales et temporales inférieures un début de dépôts calcaires d'intensité variable allant depuis la simple précipitation de gouttelettes à la surface d'un capillaire jusqu'à des manchons denses avec tous autour des vaisseaux constituant une carapace d'épaisseur égale à celle du calibre des vaisseaux eux-mêmes. À un stade plus avancé, la

lumière des vaisseaux est oblitérée et les grains de chaux constituent par opposition des couches nouvelles. Il y correspond, dans les Holzer, une gliose axiale dense et, dans les Spielmeyer, une démyélinisation diffuse de la substance blanche axiale des circonvolutions.

A l'examen histopathologique on voit donc que le processus de calcification de l'écorce est déjà en cours d'évolution et même fort net, malgré qu'il ne soit pas encore décelable à la radiographie. Il débute indifféremment dans les couches I et III comme le montrent les auteurs classiques sous forme de précipitations dans le tissu même, mais surtout, au niveau des capillaires sous forme de très fines granulations prenant en noir les bleus basiques devenant de plus en plus gros, puis devenant coalescentes pour constituer finalement des carapaces péri- et intrapariétales ou même des blocs de pseudo-chaux.

Nous n'avons pas l'intention de reproduire dans cette courte présentation la littérature très étendue de la maladie, mais voudrions rappeler cependant que l'observation de Kalischer, une des premières en date (1901) et des plus remarquables au point de vue de la description minutieuse de l'anatomie et même de l'histologie des lésions, ne comporte, ni macroscopiquement ni microscopiquement, de dépôts calcaires ou du moins que l'auteur ne les signale pas.

Commentaire

Ce cas se distingue de tous ceux de la littérature par la participation massive et bilatérale de la dure-mère à l'angiomatose et par la présence de précipité de pseudo-chaux dans les deux hémisphères cérébraux. La confrontation des radiographies du crâne, de celles de tranches cérébrales fixées et des données images histopathologiques démontre que de nombreuses plages de calcification intracérébrales peuvent échapper à l'examen radiologique *intra vitam*. En effet, les concrétions présentes dans les circonvolutions temporales inférieures n'ont pas du tout marqué ni été mises en évidence sur les radiographies de notre sujet. Sur les radiographies de face on observe une légère différence dans la densité des deux hémisphères cérébraux, mais on n'y découvre aucun foyer nettement délimité de concrétions calcaires. Cette constatation apporte un argument en faveur de la thèse de ceux qui estiment qu'il existe des cas de maladie de Sturge-Weber avec calcifications histologiquement mais non radiologiquement décelables. Il est probable qu'il existe deux grandes variétés d'angiomatose systématisée du type Sturge-Weber : celle avec calcifications radiologiquement décelables, et celle où la signature radiologique des foyers calcifiés cérébraux manque.

Il s'agit donc incontestablement, dans notre cas, d'angiomatose systématisée puisque, en plus de la

peau, différents plans sous-jacents y participent. Aussi estimons-nous fort probable que l'extension bilatérale de l'angiomatose centrale est en rapport avec la bilatéralité de l'angiomatose faciale. Il s'agit, au moins en partie, d'une continuité et non simplement d'une contiguité avec l'angiomatose superficielle et profonde, ainsi que le démontre la présence de nombreuses anastomoses surnuméraires, qui aident à assurer une certaine continuité entre les réseaux angiomeux des différentes enveloppes de l'encéphale. Cette continuité ne se réalise pas partout dans un sens perpendiculaire par rapport aux enveloppes du cerveau. Ainsi l'angiome facial chez notre sujet s'arrête, comme dans la plupart des cas, à hauteur de la suture, mais il semble plonger dans les plans sous-jacents et se continuer dans le réseau diploïque. Dans la diploë la télangiectasie est plutôt parallèle à la face externe du crâne, mais atteint sans doute plus loin la face endocranienne et, à certains endroits, la face externe, de la dure-mère et finalement les méninges molles.

Bien que nous ne rejetions pas *a priori* la possibilité d'une extension légèrement progressive des plages cérébrales calcifiées, nous avons de la peine à croire que seule la différence d'âge de notre sujet avec celui de Goeters soit responsable du fait que dans le cas de Goeters (1941) les calcifications manquent, alors que dans notre cas elles ne font pas défaut. Il est possible que Goeters ne les ait pas recherchées au microscope. Les particularités de notre cas ne prouvent rien contre l'hypothèse d'après laquelle la formation des précipités calcaires serait secondaire à la sclérose cérébrale et à l'angiomatose. Nous ignorons si le nodule d'hyperostose interne greffé au niveau de l'extrémité inférieure gauche de la suture coronaire a une signification autre que celle d'une anomalie banale associée. Il est possible qu'elle soit d'origine traumatique, séquelle d'une fracture du crâne.

Comme dans la plupart des cas d'angiomatose du type Sturge-Weber, dans notre cas l'hémisphère cérébral le plus atteint est homolatéral par rapport à l'angiome facial le plus étendu et débordant au-delà du territoire radulaire du trijumeau. Le fait que le père de notre malade soit porteur de naevi pigmentaires banaux (Koch, 1938) ne nous permet pas de conclure à l'existence chez lui d'une phacomatose authentique, il est vrai que Vanderhoeve admet qu'une telle manifestation isolée (Louis-Bar, 1944-5) justifie le diagnostic de phacomatose chez une personne appartenant à une famille où l'affection a atteint plusieurs membres. Enfin, une dernière conclusion se dégage de nos constatations anatomo-cliniques : pour des anomalies aussi peu circonscrites l'intervention chirurgicale ne peut constituer le traitement de choix.

BIBLIOGRAPHIE

- Appelmans, M. (1935). *Arch. Ophthalm.*, **52**, 835.
 Bebin, J. (1945). "La enfermedad de Sturge-Weber-Dimitri." Lumen, Lima.
 Bergstrand, H., Olivecrona, H., et Toennis, W. (1936). "Gefäßmissbildung und Gefäßgeschwulste des Gehirns." G. Thieme, Leipzig.
 Brushfield, T., et Wyatt, W. (1927). *Brit. J. Child. Dis.*, **24**, 98, 209.
 Goeters, W. (1941). *Mscr. Kinderheilk.*, **86**, 122.
 Greenwald, H. M., et Koota, J. (1936). *Amer. J. Dis. Child.*, **51**, 868.
 Haines, J. W., et Pumphrey, G. H. (1941). *Ibid.*, **61**, 557.
 Hebold, O. (1913). *Arch. Psychiat. Nervenkr.*, **51**, 445.
 Hudelo, A. (1929). *Ann. Ocul., Paris*, **166**, 889.
 Kalischer, S. (1901). *Arch. Psychiat. Nervenkr.*, **34**, 171.
 Koch, Fr. (1938). *Z. Kinderheilk.*, **59**, 638.
 Louis-Bar, D. (1944-5). *Confin. neurol., Basel*, **6**, 1.
 Marque, A. (1927). *Riv. oto-neuro-oftalm.*, **1**, 202.
 Myle, G., et Tytgat, H. (1943). *J. belge Neurol. Psychiat.*, **43**, 250.
 Parkes-Weber, F. (1922). *J. Neurol. Psychopath.*, **3**, 134.
 —(1929). *Proc. roy. Soc. Med.*, **22**, 431.
 Philips, F. (1931). *Pathol. infant.*, **3**, 21.
 Sillevius Smitt, W. G. (1929). *Psychiat. neurol. Bl. Amst.*, **33**, 471.

FIG. 1.—Photographie de la malade, vue de face.

FIG. 2.—Calotte crânienne vue par la base : épaississement notable de l'hémicalotte droite dans toute son étendue.

For further illustrations to this article see overleaf

FIG. 3.—Base du crâne. Remarquer l'asymétrie de la base, la réduction de la fossette occipitale a gauche.

FIG. 4.—La dure-mère décollée de la calotte, vue par sa face interne ; présence de télangiectasies dans l'épaisseur de la dure-mère surtout à gauche et près de la ligne médiane.

FIG. 5.—Le cerveau vu d'en haut : hémia-trophie cérébrale portant sur le pôle postérieur et antérieur ; réduction de l'hémisphère cérébelleux gauche.

FIG. 6.—Coupe vertico-transversale du cerveau, montrant à droite la réduction de la substance blanche surtout dans le lobe temporal, l'insula et les régions motrices. Sauf le thalamus, qui est atrophié du côté homolatéral, et l'atrophie du pied, les noyaux gris centraux sont normaux.