

Syndrome de Sturge-Weber bilatéral : aspects cliniques et scanographiques à propos de deux cas

Clinical and CT-scan features of bilateral Sturge-Weber syndrome, report of two cases

S. Nguetack (1,2), B. Moifo (2,3)*, J.R. Moulion Tapouh (2), O. Abdouramani (4),
E. Mah (1,3), J. Gonsu Fotsin (2,3)

(1) Service de Pédiatrie, Hôpital Gynéco-obstétrique et pédiatrique de Yaoundé, Cameroun

(2) Faculté de Médecine et des Sciences Biomédicales, Université de Yaoundé 1, Cameroun

(3) Service de Radiologie, Hôpital Gynéco-obstétrique et pédiatrique de Yaoundé, Cameroun

(4) Service d'Ophtalmologie. Hôpital Gynéco-obstétrique et pédiatrique de Yaoundé, Cameroun

Résumé

Le syndrome de Sturge-Weber (SSW), associe angiome plan cutané facial sur le territoire du nerf trijumeau (V1), angiome veineux lepto-méningé et angiome choroïdien ipsilatéraux. Nous rapportons deux cas de SSW chez deux enfants de 14 mois et 45 mois avec atteinte bilatérale du territoire du trijumeau. Les deux cas ont été diagnostiqués lors d'une tomodensitométrie pour épilepsie avec hémiparésie. Les lésions cutanées n'ont été mises en évidence qu'après les données de l'imagerie dans le premier cas. Le diagnostic de SSW est difficile cliniquement sur la peau noire, ainsi l'imagerie cérébrale à une place importante pour le diagnostic.

Mots-clés: Sturge-Weber, angiome plan, hémangiome, épilepsie, calcifications gyriformes, tomodensitométrie

Abstract

The Sturge-Weber syndrome associated a facial port-wine stain skin on the territory of the trigeminal nerve (V1), a venous lepto-meningeal angioma and ipsilateral choroidal angioma. We report two cases of Sturge Weber syndrome in two children aged 14 months and 45 months with bilateral involvement of the trigeminal territory. We emphasized the difficulty of clinical diagnosis due to poor detection of facial port-wine stain skin on black skin and the central role of diagnostic imaging. Both cases were diagnosed during a CT-scan for epilepsy with hemiparesis. Skin lesions were identified after the imaging diagnosis in the first case.

Keywords: Sturge-Weber, port-wine stain, haemangioma, epilepsy, gyriform calcifications, CT-scan

Introduction

Le syndrome de Sturge-Weber (SSW) ou angiomatose encéphalo-trigémينية congénitale est un syndrome neuro-cutané rare, de survenue sporadique avec une incidence estimée à 1/10 000 naissances [1,2]. Il associe dans sa forme complète des atteintes homolatérales avec un angiome plan lie-de-vin dans le territoire du nerf trijumeau (V), un angiome veineux lepto-

méningépariéto-occipital et un angiome choroïdien inconstant [1,3-5]. Notre objectif était de rapporter 2 cas de SSW afin de soulever la difficulté de diagnostic sur peau noire.

Observation 1

Un garçon de 3 ans et 9 mois, de teint noir était référé au service de neuropédiatrie de l'Hôpital Gynéco-

Obstétrique et Pédiatrique de Yaoundé (HGOPY) pour une prise en charge d'une épilepsie sévère. L'interrogatoire retrouvait une notion de crises convulsives hémicorporelles droites à répétition depuis l'âge de 3 semaines et une motilité très réduite de l'hémicorps droit constatée par les parents depuis l'âge d'un mois. Les antécédents prénataux et nataux étaient sans particularité.

L'examen neurologique de l'enfant mettait en évidence une hémiparésie spastique droite avec paralysie faciale droite, une absence de langages intelligibles, ce qui faisait évoquer une épilepsie focale symptomatique.

L'électro-encéphalogramme (EEG) avait montré un tracé asymétrique plus déprimé à gauche et dépourvu de toute anomalie de nature épileptique.

La tomodensitométrie (TDM) crânio-encéphalique réalisée en acquisition hélicoïdale jointive de 5 mm, sans et avec injection de produit de contraste avait retrouvé des calcifications corticales gyriiformes pan-hémisphériques gauches et frontales droites associées à une atrophie corticale des mêmes territoires (Fig. 1). Les plexus choroïdes étaient normaux. Devant ces images très évocatrices de la maladie de Sturge-Weber, la recherche minutieuse d'un angiome facial avait permis de mettre en évidence un angiome plan du V1 gauche (Fig. 2). L'examen ophtalmologique n'avait pas retrouvé de paralysie oculomotrice ni d'anomalie au fond d'œil.

Le diagnostic de SSW a été retenu. La prise en charge a consisté en un traitement antiépileptique à la carbamazépine à dose de 30 mg/kg/jour. L'enfant est libre de toute crise avec un recul de 26 mois.

Observation 2

Un nourrisson garçon de 14 mois, sans antécédents particuliers était adressé en consultation externe de neuropédiatrie pour une prise en charge des convulsions apyrétiques hémicorporelles gauches à répétition. L'interrogatoire révélait la survenue depuis un mois de trois crises convulsives tonico-cloniques hémicorporelles secondairement généralisées, sans fièvre et sans autres facteurs déclenchant. Au décours de la première crise, les parents ont noté une régression de la marche et une incapacité à utiliser son membre supérieur gauche.

L'examen neurologique avait retrouvé une hémiparésie gauche et un angiome facial plan bilatéral du V1 (Fig. 3).

L'EEG avait montré un tracé asymétrie, plus lent à droite.

La TDM crânio-encéphalique réalisée en hélice jointive de 5 mm, sans et avec injection de produit de contraste a montré des calcifications gyriiformes à prédominance pariéto-temporales droites, une atrophie corticale et une hypertrophie du plexus choroïde droites (Fig. 4). Le fond d'œil retrouve une pâleur centrale (C/D 0,5-0,6) avec excavation et tendance au rejet en nasal des vaisseaux suggérant un glaucome.

Le diagnostic de SSW est confirmé et l'enfant mise sous traitement médical à base de carbamazépine 30 mg/kg/jour. L'évolution avec 20 mois de recul a été marquée par un arrêt des convulsions, une régression du déficit moteur et une ébauche de marche au bout du 2^{ème} mois.

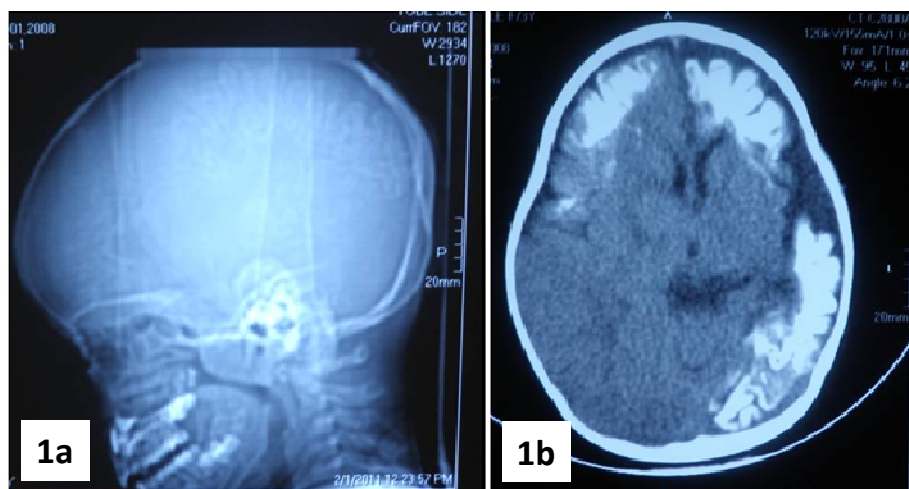


Figure 1. Radiographie du crâne de profil (1a). Calcifications gyriiformes temporales et occipitales. Tomodensitométrie cérébrale sans injection (1b). Calcifications gyriiformes pan-hémisphériques gauches et frontales droites associées à une atrophie corticale.



Figure 2. Angiome fronto-palpébral bilatéral très difficile à mettre en évidence sur peau noire.



Figure 3. Angiome fronto-palpébral droit.

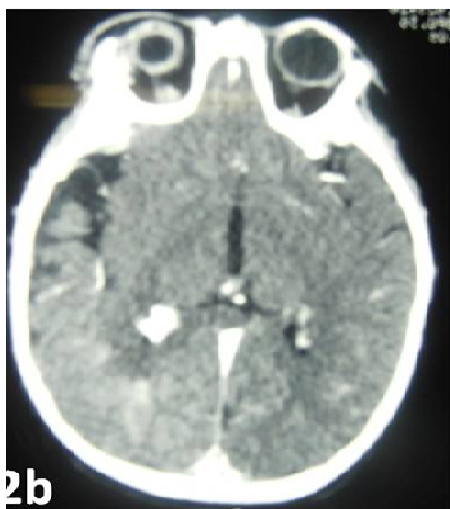


Figure 4. Tomodensitométrie cérébrale après injection. Calcifications pariéto-temporales droites associées à une atrophie corticale, une hypertrophie du plexus choroïde droit et un épaississement choroïdien homolatéral rehaussé.

Discussion

Le syndrome de Sturge-Weber (SSW) est rare, congénital non héréditaire et sporadique, touchant équitablement les deux sexes [1,2]. Nous n'avons pas retrouvé d'antécédents familiaux de cette pathologie dans les familles des deux enfants sus-présentés.

Sa pathogénie n'est pas connue [6,7]. La combinaison d'anomalies vasculaires faciales et piales résulterait de la persistance de vaisseaux sinusoïdaux primordiaux normalement présents de la 4^{ème} à la 8^{ème} semaine de vie embryonnaire. Durant cette période, l'ectoderme destiné à devenir la peau de la partie supérieure de la face recouvre la portion dorsale du tube neural destinée à former les lobes occipitaux et les lobes adja-

cents des hémisphères cérébraux. Normalement, les systèmes vasculaires superficiels et profonds se séparent. La persistance de vaisseaux primordiaux expliquerait l'association d'un angiome facial le long de la branche ophtalmique du nerf trijumeau et d'anomalies vasculaires lepto-méningées occipitales d'une part; et d'autre part l'association d'un angiome de la portion maxillaire du nerf trijumeau avec des anomalies pariétales; et enfin l'association d'un angiome atteignant les trois portions du nerf trijumeau avec une atteinte hémisphérique. Dans nos deux observations, l'atteinte était bilatérale asymétrique, avec un angiome plan facial plus étendu à gauche dans le 1^{er} cas et plus étendu à droite dans le second cas.

L'angiome lepto-méningé est constant comme dans ces deux observations, homolatéral à l'angiome facial. La localisation est le plus souvent pariéto-occipitale [3,5,6]. Le lobe frontal est habituellement épargné bien que dans le premier cas il y ait une atteinte frontale droite.

L'angiome marqueur du SSW est un angiome plan fronto-palpébral supérieur du V1 [3,5]. Sa couleur varie du rose pâle au rouge violacé et son extension cutanée n'est pas corrélée avec l'extension lepto-méningée.

L'atteinte du territoire V2 ne constitue pas un marqueur du SSW mais l'atteinte simultanée des territoires du V1 et du V2 augmente le risque d'atteinte oculaire [1]. Tous les angiomes plans de la face ne sont pas en rapport avec un SSW. Seulement 1 à 2% des enfants présentant un angiome typique ont un SSW. Si l'angiome n'atteint pas la portion ophtalmique du trijumeau, le SSW est peu probable. À l'inverse, il est rapporté plusieurs cas de lésions intracrâniennes typiques de SSW sans angiome facial, mais par définition, ils ne rentrent pas dans le cadre d'un SSW [8]. Dans notre premier cas, l'angiome facial n'a pas été vu lors de l'examen clinique très probablement du fait du teint suffisamment foncé de cet enfant pour masquer la coloration due à l'angiome, ajouté à la rareté de l'affection qui n'autorise pas une recherche systématique. Dans le second cas, le teint clair de l'enfant a permis la détection de l'angiome facial à l'examen clinique de départ, surtout dans un contexte de convulsion.

L'angiome choroïdien est souvent congénital et ipsilatéral à l'angiome facial [5,9]. Il n'est retrouvé que dans un tiers à la moitié des cas, et est responsable des complications ophtalmologiques à type de glaucome et de décollement rétinien exsudatif [3,10]. Son diagnostic est confirmé par l'angiographie à la fluorescéine. L'aspect du fond d'œil de la 2^{ème} observation était bien

compatible avec un angiome choroïdien avec glaucome débutant (C/D : 0,5-0,6), bien que la pression oculaire n'ait pas été mesurée pour des raisons techniques ; dans la 1^{ère} observation, le fond d'œil était normal, mais l'association de calcifications gyriformes, atrophie corticales et angiome facial homolatéral du V1 étaient des arguments suffisants au diagnostic.

Les signes neurologiques font toute la gravité de la maladie mais peuvent être d'apparition secondaire. L'épilepsie est la manifestation clinique la plus fréquente, jusqu'à 90% des cas [3,5,6]. Dans nos deux cas, les enfants étaient référés en consultation de neuropédiatrie pour épilepsie. Les crises comitiales surviennent entre la naissance et la sixième année, avec une moyenne à 15 mois [5]. Une hémiplégie ou hémiparésie peut apparaître du côté opposé à l'angiome facial comme dans ces deux observations où l'hémiparésie était liée à l'hémisphère où l'angiome pial était le plus important. Le retard mental est associé dans 47% de cas [3,5]. L'évolution clinique est variable. Certains enfants présentent une épilepsie contrôlée médicalement par des anticonvulsivants, avec un déficit moteur et un retard mental modérés. D'autres présentent une épilepsie rebelle qui s'aggrave progressivement et chez qui la chirurgie est discutée en vue d'une résection focale, d'une hémisphérectomie ou d'une callosotomie.

Les radiographies simples du crâne peuvent mettre en évidence des calcifications cérébrales gyriformes du côté de la lésion faciale comme dans la 1^{ère} observation [4,11]. Ces signes sont trop tardifs pour aider au diagnostic précoce.

La TDM cérébrale permet une meilleure analyse des lésions. Réalisée avant et après injection de produit de contraste, elle objective le rehaussement leptoméningé, gyriforme et l'hypertrophie du plexus choroïde homolatéral. Cette prise de contraste peut être masquée par les calcifications ; ce qui est le cas avec ces deux observations.

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) est la meilleure méthode pour mettre en évidence l'angiome pial, son extension et les lésions associées. Elle est beaucoup plus sensible que la TDM dans les premiers mois de vie. L'IRM avec injection de produit de contraste est indispensable pour visualiser l'angiome leptoméningé ou rétinien qui peut être méconnu sur l'examen sans injection de produit de contraste. Il existe une prise de contraste intense sous la forme d'un hypersignal gyriforme au niveau des espaces sous-arachnoïdiens. Des cas ont été décrits d'absence de prise de contraste

pour laquelle l'hypothèse avait été une thrombose chronique progressive des vaisseaux leptoméningés [12]. Les calcifications corticales sont rarement présentes à la naissance et sont détectées sur les radiographies simples du crâne après l'âge de 1 à 2 ans [4,11]. La TDM permet leur détection précoce.

Conclusion

Le SSW est une pathologie rare dont la gravité est liée à ses atteintes neurologiques. L'angiome plan facial du V1 qui constitue son marqueur clinique est difficilement décelable sur peau noire foncée. Il doit être minutieusement recherché chez les enfants présentant une épilepsie focale symptomatique avec déficit moteur hémicorporelle. L'imagerie cérébrale occupe une place centrale pour le diagnostic. Un diagnostic précoce et une prise en charge précoce sont indispensables pour réduire les séquelles neurologiques et préserver les fonctions cognitives.

Références

1. Enjolras O, Riche MC. Facial port-wine stains and Sturge-Weber syndrome. *Pediatrics* 1985; 76(1): 48-51.
2. Nabbout R. Maladie de Sturge-Weber. In. Neurologie pédiatrique. Flammarion. Paris; 2010. p. 187-90.
3. Rumen F, Labetoulle M, Kirsch O, *et al.* Le syndrome de Sturge-Weber : prise en charge thérapeutique des hémangiomes choroïdiens. *J Fr Ophthalmol* 2002; 399-403.
4. Pinton F. Angiomatose de Sturge-Weber. In. Neurologie Pédiatrique. 2^e édition. Flammarion Médecine Sciences, Ed Paris, 1998: 229-33.
5. Pascual-Castroviejo I, Díaz-Gonzalez C, García-Melian RM, *et al.* Sturge-Weber syndrome study of 40 patients. *Pediatr Neurol* 1993; 9(4): 283-8.
6. Decker T, Jones K. Sturge-Weber syndrome with posterior fossa involvement. *Am J Neuroradiol* 1994; 15(2): 389-92.
7. Barkovich A, Raybaud C. Pediatric Neuroimaging. Raven Pres. New York; 1995. p. 277-319.
8. Terdjman P, Aicardi J, Sainte-Rose CBF. Neuroradiological findings in Sturge-Weber syndrome (SWS) and isolated pial angiomatosis. *Neuropediatrics* 1991; 22(3): 115-20.
9. Griffiths PD, Boodram MB, Blaser S, *et al.* Abnormal ocular enhancement in Sturge-Weber syndrome: correlation of ocular MR and CT findings with clinical and intracranial imaging findings. *Am J Neuroradiol* 1996; 17(4): 749-54.
10. Cibis GW, Tripathi RC. Glaucoma in Sturge-Weber syndrome. *Ophthalmol* 1984; 91(9): 1061-71.
11. Govori V, Gjikolli B, Ajvazi H, *et al.* Management of patient with Sturge-Weber syndrome : a case report. *BMC Case J* 2009; 2: 1-6.
12. Fischbein NJ, Barkovich AJ, Wu Y. Sturge-Weber syndrome with no leptomeningeal enhancement on MRI. *Neuroradiol* 1998; 40(3): 177-80.