

Syndrome de Sturge-Weber : un cas rare de malformation vasculaire rapporté au Centre Hospitalier Universitaire Yalgado Ouédraogo (Burkina Faso)

Sturge-Weber syndrom: a rare case of vascular malformation reported at the Yalgado Ouedraogo University Hospital (Burkina Faso)

Bazame CBT¹, Salissou Souleymane T², Zorome S, Idani M⁴, Millogo M⁵, Konsem T⁴

Cas Clinique

1. Service de Stomatologie et Chirurgie maxillo-faciale du CHU de Pala
2. Service de Stomatologie et Chirurgie maxillo-faciale de l'Hôpital Général de Référence de Niamey
3. Service de Neurochirurgie du CHU de Pala
4. Service de Stomatologie et Chirurgie maxillo-faciale du CHU Yalgado Ouédraogo
5. Service de Stomatologie et Chirurgie maxillo-faciale du CHU de Tengandogo

Auteur correspondant : Bazame Clovis Bienfaisance Tchingédwi, Chirurgien maxillo-facial et Stomatologiste ; CHU de Pala ; 01 BP 676 Bobo-Dioulasso 01 ; Téléphone : (00226) 70286297 ; Mail : bazameclovis@gmail.com

Mots-clés : Syndrome de Sturge-Weber ; crises convulsives ; angiome plan de la face ; Nourrisson

Key words: Sturge-Weber syndrome; seizures; facial angioma; infant

Date de soumission: 27/01/2026
Date d'acceptation: 06/04/2026

RESUME

Le syndrome de Sturge-Weber est un syndrome neuro-cutané et oculaire congénital, non familial, très rare avec une incidence estimée à 1 sur 20 000 à 50 000 naissances viables. Ce syndrome, grave, associe un angiome plan facial atteignant le territoire de la première branche du trijumeau, des anomalies ophtalmologiques et des manifestations neurologiques qui en grèvent le pronostic. Les auteurs rapportent un cas de syndrome de Sturge-Weber diagnostiqué chez un nourrisson de 20 mois devant des crises convulsives et un angiome facial afin de décrire les éléments du diagnostic et la prise en charge de cette affection rare.

ABSTRACT

Sturge-Weber syndrome is a very rare, non-hereditary congenital neurocutaneous and ocular syndrome with an estimated incidence of 1 in 20,000 to 50,000 live births. This severe syndrome combines a flat facial angioma affecting the territory of the first branch of the trigeminal nerve, ophthalmological abnormalities, and neurological manifestations that compromise the prognosis. The authors report a case of Sturge-Weber syndrome diagnosed in a 20-month-old infant presenting with seizures and a facial angioma, in order to describe the diagnostic criteria and management of this rare condition.

DOI : <https://doi.org/10.64294/jsd.v4i2.341>

Introduction

Le syndrome de Sturge-Weber-Krabbe ou angiomatose encéphalo-trijémisée est un syndrome neuro-cutané et oculaire congénital. Il s'agit d'un syndrome neurocutané grave, associant un angiome plan de la face atteignant le territoire de la première branche du trijumeau (V1), des anomalies ophtalmologiques (glaucome congénital surtout) et des manifestations neurologiques (épilepsie, retard mental, déficit moteur) qui en grèvent le pronostic [1,2]. C'est une affection sporadique très rare sur l'échelle mondiale (1 sur 20 000 à 50 000 naissances viables) non familiale, congénitale, touchant les deux sexes avec une discrète prédominance masculine [2,3]. Sa physiopathologie est expliquée par une mutation génétique [4]. Cliniquement, le mode de révélation est l'épilepsie dans 75 à 90% des cas [2]. La tomodensitométrie et l'imagerie par résonance magnétique sont considérées comme la clé du diagnostic de ce syndrome [1]. Les auteurs rapportent un cas de syndrome de Sturge-Weber diagnostiqué chez un nourrisson de 20 mois devant des crises convulsives et un angiome facial afin de décrire les éléments du diagnostic et la prise en charge de cette affection rare.

Observation

Il s'est agi d'un nourrisson âgé de 20 mois issu d'un mariage non consanguin présentant un antécédent de deux épisodes de crises toni-cloniques non traitées et d'une hémiparésie gauche ayant évolué favorablement après kinésithérapie. Il est reçu pour une tuméfaction jugale droite évoluant depuis la naissance, associée à une stomatorragie. L'enfant avait jusqu'à ce jour un bon développement psychomoteur et un carnet vaccinal à jour. L'examen retrouvait une tuméfaction jugale homolatérale souple, indolore, avec de peau de revêtement discrètement ecchymotique et un érythème de la muqueuse jugale en regard de la tuméfaction et de la fibromuqueuse gingivale de l'hémi-arcade dentaire maxillaire droite (fig.1).

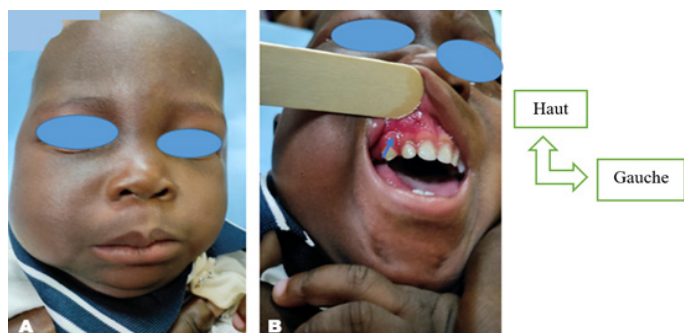


Figure 1 : patient présentant une tuméfaction jugale droite avec une peau de revêtement discrètement ecchymotique (A) et un érythème gingivo-labiale supérieure (B).

Une tomodensitométrie crânio-faciale était réalisée et objectivait une héli-atrophie cérébrale droite avec hyperdensités spontanées gyriformes quasi-

hémisphérique homolatérales, associées à un épaissement des parties molles jugales droites avec intérêt d'une imagerie par résonnance magnétique pour une meilleure exploration (fig.2). L'IRM réalisée concluait aux mêmes résultats (fig.3).

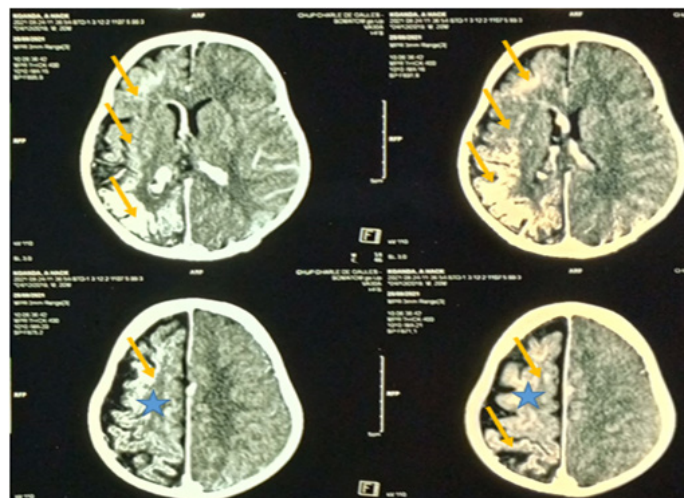


Figure 2 : scanner cérébral non injecté en coupe axiale mettant en évidence des calcifications cérébrales plus étendues fronto-parièto-occipitales droites (flèches jaunes) et atrophie cérébrale droite (étoiles bleues).

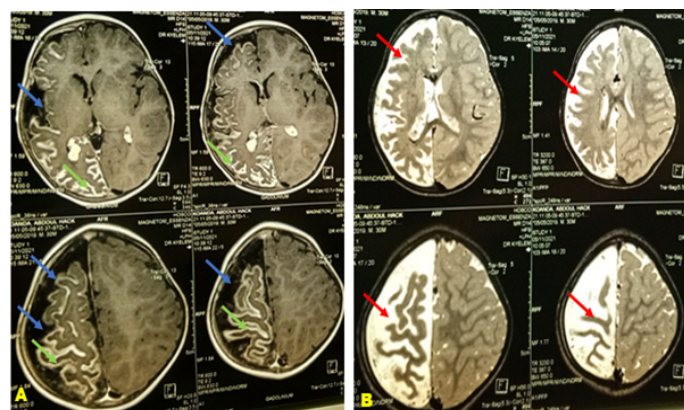


Figure 3 : IRM cérébrale sur des séquences T1 en coupe axiale
A : avant injection de produit de contraste montrant des calcifications hémisphériques droite diffuse (flèches vertes) ; et une atrophie hémisphérique droite (flèches bleues) ;
B : après injection de produit de contraste montrant prise de contraste leptoméningée hémisphérique droite diffuse (flèches rouges) traduisant la présence d'un angiome leptoméningé.

L'exploration ophtalmologique était normale et le bilan neurologique retrouvait des données électro-cliniques compatibles avec une épilepsie généralisée. Le diagnostic de syndrome de Sturge Weber a alors été posé et un traitement antiépileptique à base de Valproate de Sodium 20mg/kg pendant une semaine puis 10mg/kg et d'une kinésithérapie fut institué avec une surveillance clinique et paraclinique. À ce jour, après 3 ans de suivi, l'enfant présente un bon développement psychomoteur pour son âge.

Discussion

L'incidence actuelle du syndrome de Sturge-Weber (SWS) est de 1 sur 20 000 à 50 000 naissances

vivantes [3]. Il résulte du non développement et de la non fusion des veines corticales embryonnaires au cours de la vie fœtale [4,5]. Le syndrome de Sturge Weber (SWS), un syndrome neurocutané congénital rare, a été décrit pour la première fois en 1879 par Sturge, chez un patient atteint d'angiome facial, d'un glaucome et de convulsions [4]. Weber a rapporté en 1922 l'existence de calcifications cérébrales chez un patient ayant la même symptomatologie et a précisé les caractéristiques cliniques du syndrome [4]. La définition actuelle du SWS inclut un angiome cutané du visage atteignant le territoire de V1, des malformations neurologiques (le plus souvent, un angiome leptoméningé, ipsilatéral, qui peut être responsable de convulsions, d'un retard mental ou d'un déficit neurologique) et d'anomalies ophtalmologiques (glaucome congénital surtout). Dans sa forme complète ce syndrome comporte : une malformation capillaire faciale congénitale à type d'angiome plan, un angiome capillaro-veineux lepto-méningé de localisation le plus souvent pariéto-occipitale, avec atrophie cérébrale et calcifications sous-corticales, et des anomalies oculaires (glaucome et maladie vasculaire choroïdienne) [1]. Pendant de nombreuses années, ce syndrome était défini par une distribution selon le territoire du nerf trijumeau. Récemment, en 2014, Waelchli et al. ont proposé que la distribution de ce syndrome suit la distribution des vaisseaux sanguins embryonnaires du visage plutôt que celle du nerf trijumeau [6]. Une classification a été proposée par Roch et al. qui décrit 3 formes de Sturge Weber: type 1 (classique): manifestations intracrâniennes et faciales; type 2: atteinte faciale seule sans modifications centrales; type 3: manifestations intracrâniennes seules [7]. Aux plans cliniques, le syndrome peut se manifester par des signes neurologiques tels qu'une épilepsie réfractaire au traitement, une hémiparésie voire une hémiplégie, une hémianopsie et un retard mental, des signes cutanés à type d'angiome cutané facial dans le territoire du V1 avec sa couleur en lie de vin et/ ou des manifestations ophtalmologiques fait d'un angiome choroïdien responsable d'un glaucome voir un décollement rétinien, une buphtalmie, un strabisme et une amétropie (myopie, hypermétropie, astigmatisme) [1-4]. Notre patient se classe type 1 de cette classification de Roch et al. il a présenté une manifestation neurologique à type de crise épileptique et d'hémiparésie associé à un angiome plan de la face, sans signes ophtalmique. Devant ces signes cliniques, une exploration d'imagerie fait d'un scanner et d'une imagerie par résonance magnétique cranio-encéphalique ont été réalisés et ont permis de poser le diagnostic de SWS. La tomodynamométrie montre des calcifications dans la substance blanche sous corticale et dans le cortex adjacent gyriforme traduisant une ischémie chronique secondaire à une altération du drainage veineux. Un large spectre

de malformations des développements corticaux est observé chez les patients atteints de SWS, allant de la polymicrogyrie et de la schizencéphalie à la dysplasie corticale focale [8]. L'imagerie par résonance magnétique permet une meilleure étude du rehaussement de l'angiome pial et des anomalies de développement et de drainage veineux avec mise en évidence d'une dilatation des veines médullaires et une rareté des veines corticales. Les calcifications corticales apparaissent en asignal sur toutes les séquences. L'hémangiome choroïdien est isodense/isointense par rapport aux muscles adjacents. L'injection de produit de contraste montre une importante prise de contraste. Sa mise en évidence en imagerie n'est pas assez fréquente [4]. Ces résultats similaires rapportés par la TDM et l'IRM illustre que dans une situation d'absence d'imagerie par résonance magnétique, la tomodynamométrie cérébrale peut être un bon compromis pour l'exploration de la maladie de Sturge-Weber.

L'électroencéphalogramme est souvent anormal montrant un ralentissement de l'activité de fond dans un ou les deux hémisphères en rapport avec une souffrance cérébrale. Dans le cas rapporté, il n'était pas observé d'anomalies à l'électroencéphalogramme. Le diagnostic du SWS est discuté avec le syndrome du naevus de la bulle de caoutchouc bleu, le syndrome de Wyburn-Mason et le syndrome de Klippel-Trenaunay [9].

La prise en charge de cette pathologie est multidisciplinaire et essentiellement médicale, préventif et curatif, basé sur l'administration d'antiépileptiques. L'aspirine à faible dose peut être indiquée pour prévenir les AVC et diminuer l'atrophie cérébrale. Un traitement chirurgical consistant à une hémisphérectomie peut être réalisé devant les formes unilatérales d'évolution sévère et grave de l'épilepsie ou de régression intellectuelle [2,4]. Le traitement chirurgical et médical du glaucome congénital avec un suivi ophtalmologique rythmé. Une physiothérapie est à envisager en cas de déficit moteur [4]. Dans le présent cas, le patient a bénéficié d'un traitement médical antiépileptique et d'une rééducation, ce qui a permis d'améliorer sa qualité de vie, notamment une croissance psychomoteur normal pour son âge.

Conclusion

Le Syndrome de Sturge-Weber est une maladie congénitale rare. Son diagnostic est suspecté chez les patients présentant un angiome facial associé à des crises épileptiques. L'imagerie par résonance magnétique permet un diagnostic précoce et un meilleur suivi de cette pathologie. Sa prise en charge est médicale basée sur les antiépileptiques et une surveillance. Le grave potentiel évolutif du syndrome de SWS impose sa recherche systématique chez tout nouveau-né ou nourrisson présentant des crises convulsives et/ ou un angiome de la face.

Conflit d'intérêt : Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêt en lien avec cet article.

Contributions des auteurs : Recherche bibliographique et rédaction de l'article : Bazame Clovis Bienfaisance T, Salissou Souleymane Tandja, Zorome Saga Issa ; Relecture finale : Idani Motandi, Millogo Mathieu, Konsem Tarcissus ; Superviseur : Konsem Tarcissus. Tous les auteurs ont contribué à la correction finale.

Références

1. Doumiri M, Labied M, Salam S, Laoudiyi D, Chbani K, Ouzidane L. Le syndrome Sturge-Weber: à propos d'un cas. *Pan African Medical Journal*. 2020;36(273):1-5.
2. Siham AR, Anas LM, Amal A, Youssef LA, Meriem B, Mustapha M et al. Syndrome de Sturge Weber Krabbe: entité exceptionnelle (à propos d'un cas). *Pan African Medical Journal*. 2018;31(211):1-6.
3. Niang I, Ndiaye K M, Diop A M, Faye I, Thiam M, Ndao C L, Ba S. Sturge Weber syndrome, when brain CT is a enough for diagnostic : about a case. *PAMJ* 2020;36:308.
4. Maruani A. Syndrome de Sturge -Weber. *La Presse Médicale* 2010;29(4):482-486.
5. Boukhobza M, Enjolras O, Cambra MR, Merland JJ. Sturge-Weber syndrome: The current neuroradiologic data. *J Radiol*. 2000;81(7): 765-71.
6. Habibi H, Bouardi N, Kolani S, Bouanane E, Haloua M, Abdellaoui M et al. "Syndrome de Sturge-Weber-Krabbe: forme complète (à propos d'un cas)." *IOSR Journal of Dental and Medical Sciences (IOSR-JDMS)* 2020;19(2)33-5.
7. Maruani A. Syndrome de Sturge-Weber. *Presse Med* 2010;39(4):482-6.
8. Waelchli R, Aylett SE, Robinson K, Chong WK, Martinez AE, Kinsler VA. New vascular classification of port-wine stains: improving prediction of Sturge-Weber risk. *Br J Dermatol*. 2014;171(4):861-7.
9. Benchekroun TS, Jorio-Benkhraha M, El Malki-Tazi A. Syndrome De Sturge Weber Krabbe à propos de deux observations. *Médecine du Maghreb* 1998;71:15-9.
10. Ragupathi S, Reddy AK, Jayamohan AE, Lakshmanan PM. Sturge-Weber syndrome: CT and MRI illustrations. *BMJ Case Rep* 2014;1-2.