

# SYNDROME DE STURGE-WEBER : A PROPOS DE 7 CAS

A.Ouerdiene, H. Klaa, T. Ben Younes, H. Benrhouma, A. Rouissi, I. Kraoua, I. Ben Youssef-Turki  
LR18SP04 et Service de Neurologie de l'Enfant et de l'Adolescent. Institut National Mongi Ben Hmida de Neurologie de Tunis

## Introduction:

- Le **syndrome de Sturge-Weber** (SSW) est une angiomatose encéphalo-trigémينية congénitale **rare** (1/50000) à substratum malformatif vasculaire appartenant au groupe des phacomatoses
- Il est caractérisé par des **angiomes** impliquant la face sur le territoire du nerf trijumeau, la choroïde et les leptoméninges

## Objectif:

- Décrire les caractéristiques épidémiologiques, cliniques, radiologiques et évolutives du SSW

## Méthodes:

- Étude rétrospective menée sur 15 ans (de 2005 à 2019) incluant les patients présentant un SSW suivis au service de Neurologie Pédiatrique à l'Institut National de Neurologie de Tunis
- Les données cliniques, paracliniques, thérapeutiques, et évolutives ont été recueillies et analysées.



# RESULTATS (1/2)

## Résultats

- **7 patients:** 2 filles et 5 garçons
- **Âge moyen de diagnostic:** 38 mois
- **Signes cliniques:**
  - **Épilepsie** focale : 7 cas
  - Retard psychomoteur d'emblée: 4 cas
  - Troubles du comportement: 2 cas
- **Examen:**
  - **Angiome facial:** 6 cas
  - Hémiparésie: 5 cas
  - Retard mental: 3 cas
  - Atteinte ophtalmologique: 3 cas
    - Glaucome chez 2 cas
    - Strabisme chez 1 cas
    - Cataracte chez un cas

## Electroencéphalogramme:

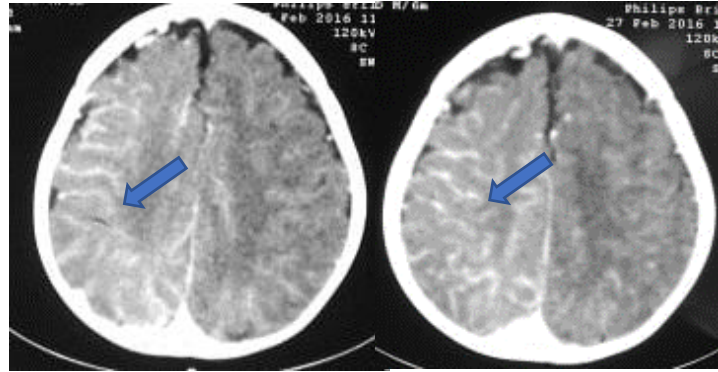
- Normal: 3 cas
- Ralentissement hémisphérique unilatéral: 3 cas
- Rythme lent désorganisé: 1 cas

## Imagerie cérébrale:

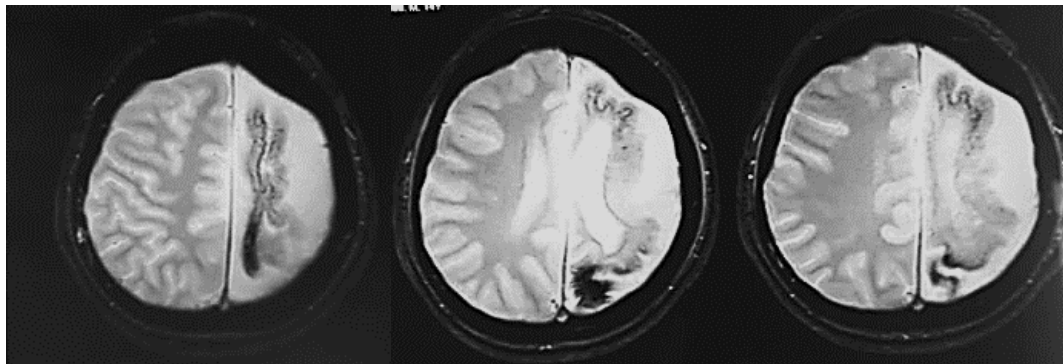
- **Angiome leptoméningé:** 7 cas avec une prédominance pariétale (figure 1)
- Calcifications gyriformes : 6 cas (figure 2)
- Hypertrophie des plexus choroïdes homolatéraux: 5 cas (figure 3)
- Atrophie cérébrale: 5 cas (figure 4)
- Polymicrogyrie: 1 cas
- Anomalie veineuse de développement: 1 cas



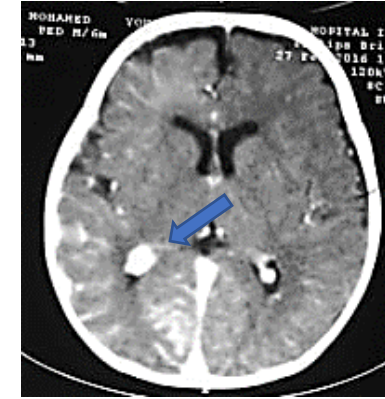
# RESULTATS (2/2)



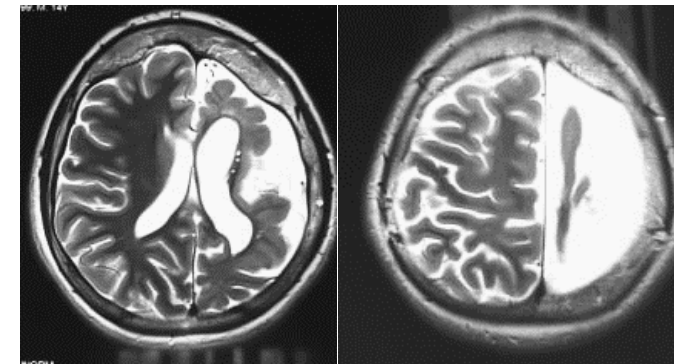
**Figure 1:** TDM cérébrale avec injection du produit de contraste montrant l'angiome leptoméningé



**Figure 2:** IRM cérébrale séquence T2\* montrant des calcifications gyriformes



**Figure 3:** TDM cérébrale avec injection du produit de contraste montrant une hypertrophie des plexus choroïdes



**Figure 4:** IRM cérébrale séquence T2 montrant une atrophie cérébrale hémisphérique gauche

# DISCUSSION ET CONCLUSION

- Le **syndrome de sturge weber** est une phacomatose **neuro-cutanée et oculaire** a substratum malformatif vasculaire. Les manifestations cliniques du SSW sont **polymorphes**
- Il est à évoquer devant tout **angiome plan facial** dans le territoire du nerf trijumeau, permettant un **diagnostic et une prise en charge précoces**
- **L'imagerie cérébrale est le gold standard** pour confirmer le diagnostic de SSW. Elle montre un angiome leptoméningé, des calcifications gyriformes en double rail à prédominance occipitale avec une hypertrophie du plexus choroïde homolatéraux à l'angiome, une atrophie cérébrale modérée ou sévère au dessous de l'angiome parfois associée à une hypertrophie compensatrice de la voute crânienne

