

Infarctus cérébral récent chez un jeune homme porteur de syndrome de Sturge-Weber d'origine épileptique ou vasculaire

Santatra Ratsitohara Razafindrasata¹, Mahadi Konaté², Anne Guilbert³, Hami Bereksi³, Mourad Mouhadjer³, Jean-Philippe Thenint³

¹ HU-JR Befelatanana, Service de neurologie, Antananarivo, Madagascar
<rrsantatra@gmail.com>

² Hôpital national Niamey, Service de médecine interne et spécialités médicales, Niger

³ CH Alençon, Service de neurologie, France

Résumé. Le syndrome de Sturge-Weber (SSW) est une pathologie rare. L'épilepsie constitue sa principale manifestation clinique, mais la survenue de déficit neurologique est également notée. Nous rapportons ici un cas d'un jeune homme de 29 ans, tabagique, porteur d'un SSW de type 3 découvert à l'âge de 25 ans à la suite de crises d'épilepsie et de migraines avec une hémiparésie gauche progressive. Il présente un état de mal épileptique convulsif partiel de l'hémicorps gauche, suivi d'une aggravation de son hémiparésie séquellaire gauche. L'imagerie par résonance magnétique cérébrale (IRMc) révèle un hypersignal en diffusion compatible avec un infarctus cérébral récent. Les explorations cardiovasculaires sont normales. L'origine épileptique ou vasculaire de ce tableau clinico-radiologique est discutée.

Mots clés : état de mal épileptique partiel, IRM cérébrale, *stroke-like*, syndrome de Sturge-Weber

Abstract

Recent cerebral infarction in a young man with epilepsy or stroke's origin Sturge-Weber syndrome

Sturge-Weber syndrome (SWS) is a rare pathology. Epilepsy is the most common symptom of SWS, but other neurological symptoms exist including focal deficits such as a chronic hemiparesis. We report the case of a 29-year-old man, tabagic, with SWS class 3 found at the age of 25 after seizures, migraine and progressive left hemiparesis. He presented a focal epileptic status involving left upper and lower limb and increased left hemiparesis. MRI brain found a diffusion hypersignal concordant with recent stroke. Heart's exploration was normal. Our problem was to determine the etiology of ischaemia: epilepsy or stroke's origin.

Key words: partial status epilepticus, MRI brain, stroke-like, Sturge-Weber syndrome

Le syndrome de Sturge-Weber (SSW) ou angiomatose encéphalo-trigémينية congénitale est caractérisé par une anomalie du développement embryonnaire des structures neuro-ectodermiques pouvant associer un angiome cutané

facial, un hémangiome leptoméningé et un hémangiome de la choroïde ipsilatérale inconstante [1]. Trois types de SSW ont été décrits selon la classification de Roach [2] :

- le type 1, forme classique avec des manifestations intracrâniennes et faciales ;
- le type 2 avec seulement l'atteinte faciale sans modifications centrales ;

Tirés à part :

SR. Razafindrasata

– et le type 3, similaire au type 1, mais sans lésions faciales. Le SSW est rare, entre 1/50 000 et 1/230 000 naissances, sporadique, cependant quelques formes familiales ont été rapportées [3]. L'épilepsie constitue sa principale manifestation clinique, mais la survenue de déficit neurologique est également notée [2, 3]. Nous rapportons ici un cas d'un jeune homme porteur d'un SSW de type 3, présentant une aggravation de son hémiparésie séquellaire gauche, avec une image évocatrice d'infarctus cérébral récent sur l'imagerie par résonance magnétique cérébrale (IRMc), qui a posé un problème de diagnostic étiologique entre une origine épileptique ou vasculaire.

Cas clinique

Il s'agissait d'un homme de 29 ans, tabagique, porteur d'un SSW droit de type 3, découvert à l'âge de 25 ans. Il présentait occasionnellement des crises d'épilepsie partielles et des migraines. Une hémiparésie gauche progressive s'est installée par la suite, prédominant au niveau du membre inférieur, associée à un déficit intellectuel. Son traitement habituel comportait lévétiracétam, clobazam et topiramate. Il avait une allergie à l'aspirine. Il a été hospitalisé à la suite de cinq convulsions partielles de l'hémicorps gauche, sans perte de connaissance, avec au décours une aggravation du déficit de l'hémicorps gauche. À l'examen, il était bien éveillé, orienté avec une hémiparésie gauche à 2/5 au niveau du membre supérieur et à 4/5 au niveau du membre inférieur, une paralysie faciale sans dysarthrie, un Babinski gauche et une hypoesthésie gauche avec extinction sensitive. Il n'y avait pas de trouble de l'oculomotricité ni du champ visuel. Le reste de l'examen clinique était sans particularité, y compris le fond d'œil qui était normal. Des anomalies électriques paroxystiques à type d'ondes lentes et pointes ondes dans la région fronto-temporo-occipitale droite ont été enregistrées sur son électroencéphalographie (EEG). La réalisation d'une tomodensitométrie cérébrale (TDMc) ainsi que d'une IRMc ont montré une image en faveur d'une ischémie récente frontale droite dans le territoire de l'artère cérébrale antérieure droite (*figure 1*). L'angiomatose connue de l'hémisphère droit apparaît dans les *figures 2 à 6*. Les explorations vasculaires (écho-doppler des troncs supra-aortiques) et cardiaques (échographie cardiaque et holter électrocardiogramme [ECG] de 24 heures) à visée étiologique étaient normales. La biologie montrait une hypercholestérolémie à 1,70 g/l de LDL-cholestérol. Le patient a bénéficié d'un traitement antiagrégant plaquettaire (clopidogrel) et de statines en plus de son traitement habituel. Durant l'hospitalisation, il n'a pas présenté de récurrences de crises. Une amélioration

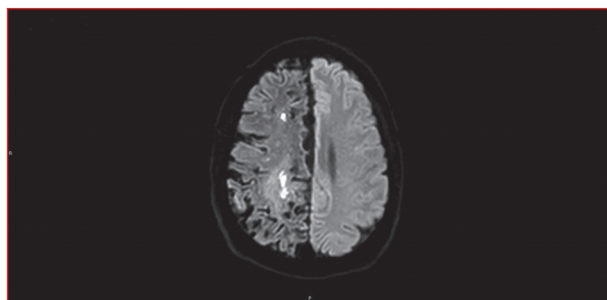


Figure 1. Imagerie par résonance magnétique cérébrale (IRMc) axiale en diffusion. Hypersignaux sous-corticaux frontaux droits.

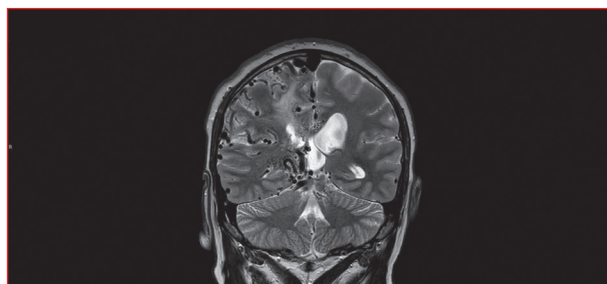


Figure 2. Imagerie par résonance magnétique cérébrale (IRMc) coronale en T2 TSE. Angiome leptoméningé de l'hémisphère droit, élargissement des plexus choroïdes, atrophie corticale.

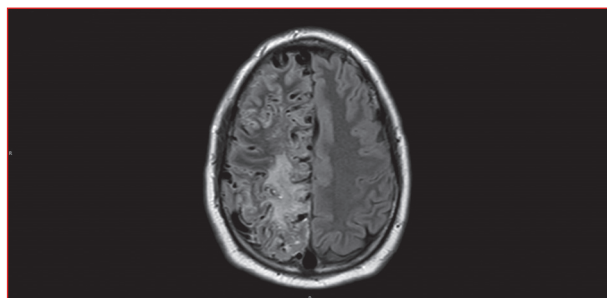


Figure 3. Imagerie par résonance magnétique cérébrale (IRMc) axiale en Flair. Image hyperintense au regard de l'angiome leptoméningé.

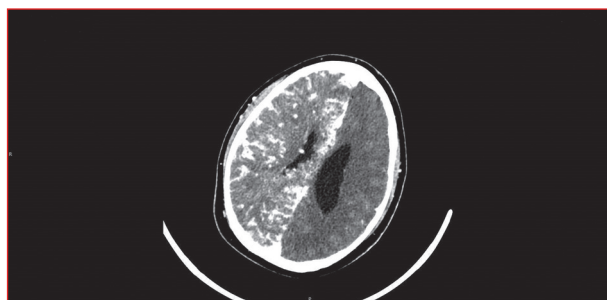


Figure 4. Tomodensitométrie cérébrale (TDMc) avec injection axiale. Angiome leptoméningé de l'hémisphère droit sans extension à gauche.

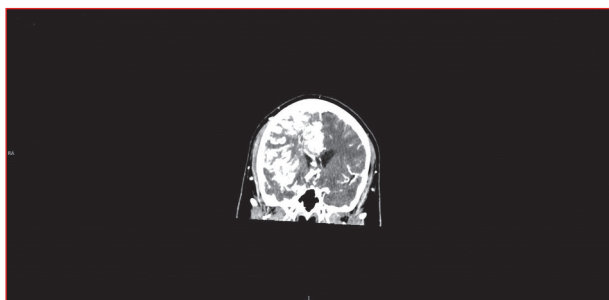


Figure 5. Tomodensitométrie cérébrale (TDMc) avec injection coronale. Angiome leptoméningé de l'hémisphère droit sans extension à gauche.

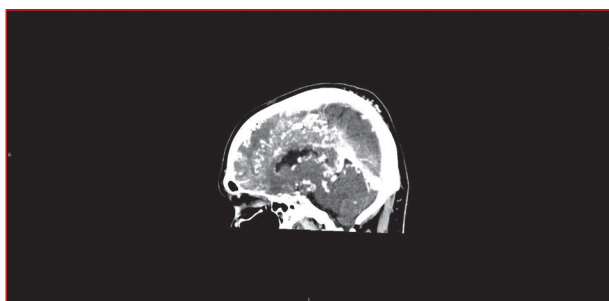


Figure 6. Tomodensitométrie cérébrale (TDMc) avec injection axiale sagittale. Angiome leptoméningé de l'hémisphère droit sans extension à gauche.

significative de l'hémiplégie gauche a été notée durant son séjour. La nature de l'hypersignal en diffusion sur l'IRM nous a posé un problème de diagnostic étiologique, entre une origine vasculaire ischémique ou épileptique dans le contexte de SSW.

Discussion

Le SSW est une pathologie rare ; entre 1998 et 2013, treize cas ont été rapportés [4]. Le SSW de type 1 est le plus rencontré [3]. Le type 3 n'est retrouvé que dans 13 % des cas [4]. Il s'agit d'une pathologie congénitale, dont l'âge de survenue est en moyenne à 15 mois, mais d'autres revues ont rapporté des cas apparaissant après l'âge de 12 ans et même à l'âge adulte comme dans notre cas [2, 5]. Une mutation du gène *GNAQ* a été notée dans le SSW [3, 6]. Les crises d'épilepsie, céphalées, retards intellectuels ou déficits moteurs tels qu'une hémiplégie ou hémiparésie font partie des manifestations neurologiques majeures dans le SSW [2, 7]. Deux mécanismes physiopathologiques peuvent expliquer l'installation progressive de l'hémiplégie au cours du SSW. Le premier fait suite à une détérioration secondaire aux récives des crises d'épilepsie partielles [7]. En effet, l'épilepsie accroît les demandes en oxygène et en glucose qui ne sont pas compensées

par des vaisseaux sanguins anormaux, entraînant des dommages cellulaires responsables d'une atrophie cérébrale progressive et de calcifications [7]. Le second mécanisme possible serait lié à un œdème par hypertension veineuse [7] pouvant parfois être responsable de la survenue de thrombose veineuse suite à une occlusion chronique des sinus veineux. Par conséquent, l'atteinte cérébrale au cours du SSW est caractérisée par la présence d'angiome leptoméningé, de calcifications corticales, d'élargissement des plexus choroïdes, d'absence de drainage veineux superficiel et d'atrophie corticale [8].

Les crises d'épilepsie peuvent être une manifestation inaugurale d'un accident vasculaire cérébral (AVC) dans 4 à 10 % des cas [9]. À la phase aiguë, elles sont deux fois plus fréquentes pour les hématomas cérébraux que pour les accidents ischémiques [9]. Elles peuvent être partielles simples ou secondairement généralisées. La survenue d'un état de mal épileptique n'est pas rare [9]. Un AVC ischémique n'est pas une manifestation habituelle du SSW, ainsi, un bilan d'AVC est nécessaire à la recherche de son étiologie. Dans notre cas, l'AVC ischémique était confirmé par l'IRM qui a montré un hypersignal en diffusion avec chute en coefficient apparent de diffusion (ADC). La réalisation d'une IRM de contrôle peut généralement confirmer la nature ischémique de la lésion, en montrant une lésion ischémique constituée en séquence Flair ou un aspect d'ischémie semi-récente avec une prise de contraste après injection de gadolinium ou ancienne pour les IRM plus tardives. Il s'agit donc *a priori*, sous réserve des éléments précédents, d'un AVC ischémique avec une présentation initiale comitiale.

Toutefois, un mécanisme vasculaire transitoire dit « *stroke-like* » est souvent évoqué comme rapporté par Arigliani *et al.* [5] et Jansen *et al.* [7]. Dans les deux cas, on retrouve une lésion en hypersignal en diffusion avec chute en ADC : cette lésion est liée à une stase microcirculatoire [5, 7]. Elle est réversible après quelques jours ou quelques semaines [10]. En cas de « *stroke-like* », le traitement repose sur un antiagrégant plaquettaire. La mise en place d'un antiagrégant plaquettaire dans le SSW est surtout indiquée dans la prévention de phénomènes vasculaires artériels et veineux. Il diminue de 65 % la survenue de « *stroke-like* » et réduit le risque de survenue de thrombose veineuse [6, 7]. Cependant, la plupart des études se basent sur l'utilisation de l'aspirine. Nous n'avons pas suffisamment de données concernant l'utilisation de clopidogrel.

Conclusion

Le SSW reste une pathologie rare qui suscite encore quelques interrogations sur le mécanisme physiopathologique responsable des lésions cérébrales observées.

Les crises d'épilepsie représentent les principales manifestations cliniques. La survenue d'un AVC ischémique est parfois observée, mais n'est pas une manifestation habituelle du SSW, et nécessite un bilan étiologique complet. La topographie des lésions et la réalisation d'une IRMc de contrôle dans ces cas sont importantes afin de distinguer l'AVC ischémique d'une crise d'épilepsie ou d'un « *stroke-like* » réversible, également observé au cours du SSW. Enfin, une crise d'épilepsie peut être inaugurale d'un AVC et toute atypie dans la présentation clinique justifie la réalisation d'une IRMc pour ne pas méconnaître le diagnostic. ■

Liens d'intérêts : les auteurs déclarent ne pas avoir de lien d'intérêt.

Références

1. Nguetack S, Moifo B, Moulion Tapouh JR, Abdouramani O, Mah E, Gonsu Fotsin J. Syndrome de Sturge-Weber bilatéral : aspects cliniques et scanographiques à propos de deux cas. *Rev Med Madag* 2015 ; 5(2) : 586-9.
2. Benchekroun TS, Jorio-Benkhra M, El Malki-Tazi A. Syndrome de Sturge Weber Krabbe à propos de deux observations. *Med Maghreb* 1998 ; 71 : 15-9.
3. Marana PAI, Ruiz-Falco Rojas ML, Puertas Martin V, *et al.* Analysis of Sturge-Weber syndrome: a retrospective study of multiple associated variables. *Neurologia* 2017 ; 32(6) : 363-70.
4. Thomas-Sohl KA, Vaslow DF, Maria BL. Sturge-Weber syndrome: a review. *Pediatr Neurol* 2004 ; 30(5) : 303-10.
5. Arigliani M, Bravar G, Cricchiutti G, D'Agostini S, Cogo P. A cerebral infarction in a girl with Sturge-Weber syndrome. *Pediatr Neurol* 2016 ; 64 : 99-100.
6. Comi A. Current therapeutic options in Sturge-Weber syndrome. *Semin Pediatr Neurol* 2015 ; 22(4) : 295-301.
7. Jansen FE, Bart van der Worp H, van Huffelen A, van Nieuwenhuizen O. Sturge-Weber syndrome and paroxysmal hemiparesis: epilepsy or ischaemia. *Dev Med Child Neurol* 2004 ; 46 : 783-6.
8. Zouiri G, Ahmina A, Kriouile Y. Syndrome de Sturge-Weber-Krabber : à propos de 6 cas. *Research* 2014 ; 1 : 894.
9. Domigo V. Les complications épileptiques à la phase aiguë de l'AVC. *Corr Neurol Vasc* 2001 ; 3 : 29-32.
10. Oppenheim C, Naggara O, Arquizan C, *et al.* Imagerie de l'ischémie cérébrale dans les premières heures : IRM. *J Radiol* 2005 ; 86 : 1069-79.