

GLAUCOME CONGÉNITAL ASSOCIÉ AU SYNDROME DE STURGE-WEBER.

Congenital Glaucoma Associated with Sturge-Weber Syndrome.

A OUATTARA¹, G KASSIEU¹, RM KABAS², AJ KONAN¹, LJ KOUASSI¹, YGK OUFFOUE¹, A FANNY¹

1- Service d'Ophthalmologie, CHU de Treichville, Université (Côte d'Ivoire)

2- Service de Radiodiagnostic et Imagerie Médicale, Chu Treichville. Abidjan-Côte d'Ivoire.

Correspondance : OUATTARA Ouettéré Abdallah Sylvain / ouetao@hotmail.com

RÉSUMÉ

Introduction : Le syndrome de Sturge-Weber ou angiomasose encéphalo-trigémينية est une affection congénitale, sporadique, rare due à des malformations vasculaires. Le glaucome est la complication ophtalmologique la plus fréquente.

Dans notre pays, la Côte d'Ivoire, la littérature médicale sur le sujet étant rare, nous présentons l'observation d'un cas de glaucome congénital associé au syndrome de Sturge-Weber.

Observation : Il s'agit d'une enfant de deux mois qui nous a été adressé pour prise en charge d'un glaucome, chez qui l'examen clinique dermatologique et ophtalmologique et l'imagerie par résonance magnétique (IRM) ont permis de poser le diagnostic de syndrome de Sturge-Weber type 1 compliqué de glaucome congénital à l'œil gauche. Le traitement médical (bêta bloquant + latanoprost) a permis de faire baisser la pression intraoculaire avec régression totale de l'œdème cornéen au deuxième mois.

Discussion : le glaucome chez notre patiente n'était pas surprenant car l'étendue de l'angiome cutané était à haut risque de glaucome. Le glaucome est la complication

ophtalmologique la plus fréquente au cours du syndrome de Sturge-Weber avec une prédominance des formes précoces. Il s'agit d'une affection grave, au traitement difficile avec un risque de cécité. Le traitement médical nous a permis de faire baisser la pression intraoculaire avec régression totale de l'œdème cornéen au contrôle effectué au deuxième mois. Ce gain est important et permet en cas d'indication chirurgicale éventuelle de la réaliser dans des meilleures conditions.

Conclusion : L'angiome cutané atteignant les paupières doit faire évoquer le diagnostic de syndrome de Sturge-Weber avec possibilité d'atteinte ophtalmologique.

Le glaucome congénital est l'atteinte ophtalmologique la plus fréquente au cours de ce syndrome. Il s'agit d'une atteinte grave en raison de la précocité de sa survenue sur un œil en période de développement visuel. Son traitement est difficile avec un volet médical et un volet chirurgical. Le traitement médical sera envisagé en première intention avec des résultats parfois très intéressants.

Mots-clés : SYNDROME DE STURGE-WEBER, GLAUCOME CONGÉNITAL, TRAITEMENT, BÊTA BLOQUANT, LATANOPROST.

ABSTRACT

Introduction: Sturge-Weber syndrome or encephalo-trigeminal angiomasia is an uncommon sporadic congenital disorder due to vascular malformations. Glaucoma is the most common ophthalmologic complication.

In Côte d'Ivoire, medical literature on the subject is rare so we present a case of congenital glaucoma associated with Sturge-Weber syndrome.

Observation: This was a case of a two-month-old child who was referred to us for the management of glaucoma, in whom the dermatological and ophthalmological clinical examination and magnetic resonance imaging (MRI) helped make the diagnosis of Sturge-Weber syndrome type 1 complicated with congenital glaucoma in the left eye. Medical treatment (beta blocker + latanoprost) helped decrease the intraocular pressure with total regression of corneal edema in the second month.

Discussion: glaucoma in our patient was not surprising because the extent of skin angioma was at high risk of glaucoma. Glaucoma is the most common ophthalmologic complication during Sturge-Weber syndrome with a pre-

dominance of early forms. This is a serious condition with difficult treatment with a risk of blindness. The medical treatment allowed us to decrease the intraocular pressure with total regression of corneal edema during the control carried out in the second month. This gain is important and allows in the event of surgical indication to perform it in better conditions.

Conclusion: Skin angioma reaching eyelids should make evoke the diagnosis of Sturge-Weber syndrome with the possibility of ophthalmologic involvement.

Congenital glaucoma is the most common ophthalmologic disorder during this syndrome. This is a serious attack because of the early onset of the disease on an eye during visual development. Its treatment is difficult with a medical aspect and a surgical aspect. Medical treatment will be considered as first-line treatment with sometimes very interesting results.

KEYWORDS: STURGE-WEBER SYNDROME, CONGENITAL GLAUCOMA, TREATMENT, BETA BLOCKER, LATANOPROST.

INTRODUCTION

Décrit pour la première fois en 1879 par Sturge puis Weber en 1922, le syndrome de Sturge-Weber ou angiomatose encéphalo-trigémée est une affection congénitale, sporadique due à des malformations vasculaires. Il s'agit d'une affection rare dont l'incidence est de 1 cas pour 20000 à 50000 naissances¹⁻³.

La pathogénie de ce syndrome n'est pas totalement élucidée, mais de nombreux progrès ont été réalisés avec l'identification récente d'une mutation somatique dans le gène GNAQ^{4,5}.

Les formes cliniques sont variables, la forme complète associe un angiome plan cutané dans le territoire de la branche ophtalmique (V1) du nerf trijumeau, des malformations neurologiques situées du même côté que l'angiome cutané et des anomalies ophtalmologiques également homolatérales (glaucome congénital, angiome choroïdien) de

présence inconstante.^{6,7} La classification de Roach permet de distinguer 3 types de syndrome de Sturge-Weber^{8,9}. Le type I associe atteintes cutanée et cérébrale, avec ou sans atteinte oculaire, le type II est représenté par une atteinte cutanée avec ou sans atteinte oculaire mais sans atteinte cérébrale et le type III qui correspond à l'atteinte cérébrale sans atteinte cutanée ni oculaire.

Les atteintes oculaires sont présentes dans 30 à 70% des syndromes de Sturge Weber-Krabbe¹⁰ et le glaucome est la complication ophtalmologique la plus fréquente (30-70%) au cours de ce syndrome^{11,12}.

Dans notre pays, la Côte d'Ivoire, la littérature médicale sur le sujet étant rare, nous présentons l'observation d'un cas de glaucome congénital associé au syndrome de Sturge-Weber.

OBSERVATION

Il s'agit d'une enfant âgée de 2 mois lors de notre première rencontre, 6^e enfant d'une fratrie de 6, qui nous a été adressé par une collègue ophtalmologiste pour prise en charge d'un glaucome congénital pour lequel elle a prescrit un bêtabloquant. Elle est issue d'une grossesse à terme, sans complications. Dès le premier contact, notre attention a été retenue par une plage érythémateuse de l'hémiface gauche de l'enfant dans le territoire ophtalmique (V1) et maxillaire (V2) du nerf trijumeau. Cette plage érythémateuse était non infiltrée, avec une surface lisse et remarquée par la mère dès la naissance. Il s'agit d'un angiome plan de la face (Figure 1).



Figure 1 : Photographie de l'enfant. Hyperhémie conjonctivale gauche, Buphtalmie gauche et Angiome plan de l'hémiface gauche dans le territoire de la branche ophtalmique (V1) et maxillaire (V2) du nerf trijumeau.

L'examen ophtalmologique de l'enfant sous anesthésie générale peu profonde au gaz a mis en évidence : (i) une hyperhémie

Conjonctivale gauche ; (ii) un œdème cornéen diffus modéré gauche ; (iii) une buphtalmie gauche (diamètre cornéen de 10 mm à droite et 12 mm à gauche) ; (iv) une hypertonie oculaire gauche (Pression intraoculaire de 10 mmHg à droite et 18 mmHg à gauche) ; (v) et une excavation anormale de la papille optique gauche (excavation papillaire de 0,1 à droite et 0,4 à gauche). L'échographie en mode B était normale. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) a mis en évidence des anomalies cérébrales (atrophie temporale gauche avec agrandissement des espaces liquidiens, rehaussement pial intense à gauche avec réseau vasculaire ectasique) en faveur d'un angiome leptoméningé (Figure 2).

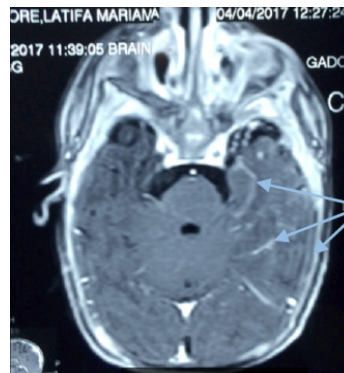


Figure 2 : IRM cranio-encéphalique en coupe axiale EST1 après injection de chélates de gadolinium. Flèches : rehaussement pial intense à gauche avec réseau vasculaire ectasique.

Nous avons donc retenu le diagnostic de syndrome de Sturge-Weber de type 1 compliqué de glaucome congénital. Le traitement médical anti-glaucomeux en cours (Bétabloquant) a été renforcé par addition d'une prostaglandine (Latanoprost) et une consultation de neurologie a été demandée.

Deux mois plus tard, L'examen ophtalmologique a mis en évidence : (i) un éveil visuel normal ; (ii) une hyperhémie conjonctivale gauche ; (iii) une cornée claire aux 2 yeux

DISCUSSION

La localisation de l'angiome cutané dans le territoire des branches ophtalmique (V1) et maxillaire (V2) du nerf trijumeau était un argument en faveur du diagnostic de syndrome de Sturge-Weber¹³, confirmé par les données de l'examen ophtalmologique (glaucome) et de l'IRM (atrophie temporale gauche avec agrandissement des espaces liquidiens, rehaussement pial intense à gauche avec réseau vasculaire ectasique).

Le glaucome chez notre petite patiente n'était pas surprenant car l'étendu de l'angiome cutané était associé à un risque élevé de glaucome¹⁴. Le glaucome est la complication ophtalmologique la plus fréquente^(11,12) au cours du syndrome de Sturge-Weber avec une prédominance des formes de survenue précoce. Il s'agit d'une affection grave car survenant sur un œil en phase de développement visuel et de traitement difficile donc potentiellement cécitante.

Plusieurs théories¹⁵⁻²⁰ ont été proposées pour expliquer la survenue du glaucome au cours du syndrome de Sturge-Weber. Parmi elles, deux sont admises par la majorité des auteurs ; la dysgénésie de la chambre antérieure et l'élévation de la pression veineuse épisclérale. La première théorie est dominante dans les formes de glaucomes d'apparition précoce (avant 2 ans) alors qu'après, on note le rôle important de la deuxième théorie.

Le traitement du glaucome au cours du SWS est difficile^{21,22} car pose de nombreux problèmes notamment celui du choix du mé-

(régression de l'œdème cornéen gauche) ; une pression intra-oculaire à 10 mmHg aux 2 yeux (réduction de l'hypertonie oculaire gauche) et une excavation papillaire anormale gauche (0,1 à droite et 0,4 à gauche). Nous avons donc décidé de maintenir le traitement médicamenteux anti-glaucomeux en cours (bétabloquant + Latanoprost). La consultation de neurologie n'avait pas encore été faite et aucune crise d'épilepsie n'avait été signalée.

dicament et sa résistance aux traitements. Les bétabloquants sont la classe thérapeutique pour laquelle l'expérience clinique est la meilleure²³, Cependant il n'y a pas d'autorisation de mise sur le marché (AMM) pour leur utilisation chez l'enfant. L'expérience clinique des analogues des prostaglandines est moindre mais ils sont un choix intéressant dans les hypertopies oculaires dues à une augmentation de la pression veineuse épisclérale²⁴, Il y a une AMM chez l'enfant pour le latanoprost et le travoprost et Il n'existe pas d'effet indésirable systémique connu de cette classe thérapeutique. En pratique le traitement du glaucome congénital au cours du SWS est chirurgical encadré par un traitement médical adjuvant. La technique chirurgicale idéale est l'objet de nombreuses spéculations, les complications sont fréquentes et les résultats ne sont pas toujours satisfaisants²⁵⁻²⁷.

Dans notre observation, le traitement médical (bêta bloquant + latanoprost) a permis de faire baisser la pression intraoculaire avec régression totale de l'œdème cornéen au contrôle effectué à deux mois. Ce gain important est limité dans le temps, un suivi plus prolongé est donc nécessaire pour des conclusions plus formelles. Dans tous les cas, ce gain est important et permet en cas d'indication chirurgicale éventuelle de la réaliser dans de biens meilleurs conditions.

La prise en charge des lésions neurologiques et dermatologique sera assurée par les spécialistes de ces questions.

CONCLUSION

L'angiome cutané atteignant les paupières doit faire évoquer le diagnostic de syndrome

de Sturge-Weber avec possibilité d'atteinte ophtalmologique.

Le glaucome congénital est l'atteinte ophtalmologique la plus fréquente^{11,12} au cours de ce syndrome. Il s'agit d'une atteinte grave en raison de la précocité de sa survenue sur un œil en période de développement visuel.

Son traitement est difficile avec un volet médical et un volet chirurgical. Le traitement médical sera envisagé en première intention avec des résultats parfois très intéressants.

RÉFÉRENCES

- 1- Thomas-Sohl KA, Vaslow DF, Maria BL. Sturge-Weber syndrome: A review. *Pediatr Neurol* 2004;30:303-10.
- 2- Comi AM. Update on Sturge-Weber syndrome: diagnosis, treatment, quantitative measures, and controversies. *Lymphat Res Biol* 2007;5:25-64.
- 3- Wirth M, Bazard M-C, Schmitt E, Rouabah M, Hascoët J-M. Atteintes ophtalmologiques de l'enfance dans le cadre du syndrome de Sturge-Weber-Krabbe. *Arch Pediatr* 2017;24:36-40.
- 4- Shirley MD, Tang H, Gallione CJ, et al. Sturge-Weber syndrome and port-wine stains caused by somatic mutation in GNAQ. *N Engl J Med*. 2013;368:1971-9.
- 5- Nakashima M, Miyajima M, Sugano H, et al. The somatic GNAQ mutation c.548G>A (p.R183Q) is consistently found in Sturge-Weber syndrome. *J Hum Genet*. 2014;59:691-3.
- 6- Boukobza M, Enjolras O, Cambra MR, Merland JJ. Syndrome de Sturge-Weber. Données actuelles de l'imagerie neuroradiologique. *J Radiol* 2000;81:765-71.
- 7- Maruani A. Syndrome de Sturge-Weber. *Presse Med* 2010;39:482-6.
- 8- Roach E, Bodensteiner J. Neurologic manifestations of Sturge-Weber syndrome. In :Bodensteiner J, Roach ES, Eds. *Sturge-Weber Syndrome*. Mt Freedom : Sturge-Weber Foundation ; 1999, p. 27-38.
- 9- Roach ES. Neurocutaneous syndromes. *Pediatr Clin North Am* 1992;39:591-620.
- 10- Anaya-Pava EJ, Saenz-Bocanegra CH, Flores-Trejo A, et al. Diffuse choroidal hemangioma associated with exudative retinal detachment in a Sturge-Weber syndrome case: photodynamic therapy and intravitreal bevacizumab. *Photodiagnosis Photodyn Ther* 2015;12:136-9.
- 11- Sudarsanam A, Ardern-Holmes SL. Sturge-Weber syndrome: from the past to the present. *Eur J Paediatr Neurol* 2014;18:257-66.
- 12- Basler L, Sowka J. Sturge-Weber syndrome and glaucoma. *Optom St Louis Mo* 2011;82:306-9.
- 13- Ch'ng S, Tan S. Facial port-wine stains e clinical stratification and risks of neuro ocular involvement. *J Plast Reconstr Aesthet Surg* 2008;61:889-93.
- 14- Sharan S, Swamy B, Taranath DA, et al. Port-wine vascular malformations and glaucoma risk in Sturge-Weber syndrome. *J AAPOS* 2009;13:374-8.
- 15- Shiao T, Armogan N, Yan DB, et al. The role of episcleral venous pressure in glaucoma associated with Sturge-Weber syndrome. *J AAPOS* 2012;16:61-4.
- 16- Phelps CD. The pathogenesis of glaucoma in Sturge-Weber syndrome. *Ophthalmology* 1978;85:276-86.
- 17- Cibis GW, Tripathi RC, Tripathi BJ. Glaucoma in Sturge-Weber syndrome. *Ophthalmology* 1984;91:1061-71.
- 18- Weiss DI. Dual origin in encephalotrigeminal hemangiomas: a pathogenetic concept based upon histopathologic and hemodynamic considerations. *Trans Ophthalmol Soc U K* 1973;93:477-93.
- 19- Sullivan TJ, Clarke MP, Morin JD. The ocular manifestations of the Sturge-Weber syndrome. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1992;29:349-56.
- 20- Thomas-Sohl KA, Vaslow DF, Maria BL. Sturge-Weber syndrome: A review. *Pediatr Neurol* 2004;30:303-10.
- 21- Greslechner R, Helbig H, Oberacher-Velten IM. Management of childhood glaucoma associated with Sturge-Weber syndrome. *Klin Monbl Augenheilkd* 2012;229(10):1003-8.
- 22- Mantelli F, Bruscolini A, La Cava M, et al. Ocular manifestations of Sturge-Weber syndrome : pathogenesis, diagnosis, and management. *Clinical Ophthalmology* 2016;10:871-8.
- 23- Denis P. Le glaucome du sujet jeune. Problèmes thérapeutiques. *J Fr Ophtalmol* 2005;28. 2S35-32S40.
- 24- Yang CB, Freedman SF, Myers JS, Buckley EG, Herndon LW, Allingham RR. Use of Lataprost in the Treatment of Glaucoma Associated With Sturge-Weber Syndrome. *Am J Ophthalmol* 1998;126:600-2.

- 25- Greslechner R, Helbig H, Oberacher-Velten IM. Management of childhood glaucoma associated with SturgeWeber syndrome. *Klin Monbl Augenheilkd* 2012;229(10):1003-8.
- 26- Anand R. Photodynamic therapy for diffuse choroidal hemangioma associated with Sturge Weber syndrome. *Am J Ophthalmol*. 2003;136(4):758-60
- 27- Walton DS. In discussion of Iwach AG, Hoskins HD Jr, Hetherington J Jr, Shaffer RN. Analysis of surgical and medical management of glaucoma in Sturge-Weber syndrome. *Ophthalmology* 1990;97:904-9.