

Images in clinical medicine



Syndrome de Sturge-Weber

Karmoun Souhaila, Berraho Amina

Corresponding author: Karmoun Souhaila, Service d'Ophtalmologie B, Hôpital des Spécialités, Rabat, Maroc.
doc.souhaila.k@gmail.com

Received: 08 Jun 2020 - **Accepted:** 24 Jul 2020 - **Published:** 13 Oct 2020

Keywords: Syndrome de Sturge-Weber, glaucome, angiome hémifacial

Copyright: Karmoun Souhaila et al. PAMJ Clinical Medicine (ISSN: 2707-2797). This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution International 4.0 License (<https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>), which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

Cite this article: Karmoun Souhaila et al. Syndrome de Sturge-Weber. PAMJ Clinical Medicine. 2020;4(63). 10.11604/pamj-cm.2020.4.63.24158

Available online at: <https://www.clinical-medicine.panafrican-med-journal.com//content/article/4/63/full>

Syndrome de Sturge-Weber

Sturge-Weber syndrome

Karmoun Souhaila^{1,&}, Berraho Amina¹

¹Service d'Ophtalmologie B, Hôpital des Spécialités, Rabat, Maroc

&Auteur correspondant

Karmoun Souhaila, Service d'Ophtalmologie B, Hôpital des Spécialités, Rabat, Maroc

English abstract

We report a case of a 3-year-old child, presented to the ophthalmic consultation by his parents. They noticed divergent strabismus in the child's right eye associated with tearing. In examination, a notion of first-degree parental consanguinity was revealed. The child has an angioma of the right hemiface. The patient underwent an ophthalmological examination with general anesthesia which objectified in the right eye a corneal diameter at 14mm, a clear cornea, a deep anterior chamber, and a papillary excavation at 8/10 in the fundus. The examination of the left eye finds a corneal diameter at 12mm, a clear cornea and a papillary excavation at 6/10 in the fundus. The eye pressure at Perkins was 22mmhg and 14mmhg for the right and left eye respectively. Sturge-Weber syndrome was retained as a positive diagnosis. Sturge-Weber

syndrome is a rare congenital encephalotrigeminal angiomas which, in its complete form, associates a facial angioma that always occupies the territory of V1, even if it can sometimes invade a larger facial area, and ocular (glaucoma, choroidal angioma) also homolateral. Glaucoma secondary to this syndrome can be severe due to its early onset and resistance to conventional therapy.

Key words: *Sturge-Weber syndrome, glaucoma, hemifacial angioma*

Images in medicine

Nous rapportons le cas d'un enfant âgé de 3 ans, sans aucuns antécédents notables, mené à la consultation ophtalmologique devant la constatation des parents d'un strabisme divergent au niveau de l'œil droit associé à un larmoiement. L'interrogatoire minutieux a dévoilé une notion de consanguinité parentale du premier degré. L'enfant

présente un angiome de l'hémiface droite. Le patient a bénéficié d'un examen ophtalmologique sous anesthésie générale qui a objectivé en œil droit ayant un diamètre cornéen à 14 mm, une cornée claire, une chambre antérieure profonde et au fond d'œil une excavation papillaire à 8/10. L'examen au niveau de l'œil gauche trouve un diamètre cornéen à 12 mm, une cornée claire et au fond d'œil une excavation papillaire à 6/10. Le tonus oculaire au Perkins était respectivement à 22mmhg et 14mmhg pour l'œil droit et gauche. Le syndrome de Sturge-Weber a été retenu comme diagnostic positif. Le syndrome de Sturge-Weber est une angiomatose encéphalo-trigémينية congénitale rare qui, dans sa forme complète, associe un angiome plan facial qui occupe toujours le territoire du V1, même s'il peut parfois envahir une plus grande aire faciale et une atteinte oculaire (glaucome, angiome choroïdien) également homolatérale. Le glaucome secondaire à ce syndrome peut être grave en raison de son apparition précoce et résistance à la thérapie conventionnelle.



Figure 1: (A,B) mégalocornée au niveau de l'œil droit et angiome de l'hémiface homolatéral