

MANUELA E. KAUFMANN¹
DOMINIK A. OECHSLIN²
ANDRÉ BARGHORN³
PATRICK R. SCHMIDLIN¹

¹ Clinique de médecine dentaire conservatrice et préventive, Centre de médecine dentaire, Université de Zurich, Zurich, Suisse

² Clinique de chirurgie buccale et maxillo-faciale – Policlinique de chirurgie orale, Centre de médecine dentaire, Université de Zurich, Zurich, Suisse

³ medica Medizinische Laboratorien Dr. F. Käppeli AG, Institut de pathologie clinique, Zurich

CORRESPONDANCE

Dr. med. dent.
 Manuela E. Kaufmann
 Klinik für Zahnerhaltung und Präventivzahnmedizin
 Zentrum für Zahnmedizin
 Universität Zürich
 Plattenstrasse 11
 CH-8032 Zürich
 Tél. +41 44 634 33 04
 E-mail : manuela.kaufmann@zsm.uzh.ch

Traduction : Jacques Rossier



Réhabilitation parodontale chez une patiente sourde-muette présentant une épilepsie symptomatique dans le cadre d'un syndrome de Sturge-Weber-Krabbe

Un rapport de cas

MOTS-CLÉS

Sturge-Weber-Krabbe, épilepsie, hypertrophie gingivale, surdité, rapport de cas

Image en haut : Hypertrophie gingivale trois jours après le nettoyage dentaire subgingival

RÉSUMÉ

Nous rapportons le cas d'une patiente référée à l'Université de Zurich en novembre 2018 par son médecin-dentiste privé, en raison de la nécessité d'une thérapie extrêmement longue et difficile à gérer dans le cadre d'un cabinet privé. L'état de la patiente était caractérisé par une parodontite chronique généralisée, de multiples lésions carieuses, une fistule dans la région 15, ainsi que des hypertrophies gingivales dans le 2^e et surtout dans le 3^e quadrant, avec une mobilité fortement accrue des dents 36 et 37. Comme la patiente était de langue étrangère et également sourde-muette, la communication s'est faite par lecture labiale (elle comprenait l'allemand), ou par l'intermédiaire de proches parents ou de son mari, qui

étaient toujours présents comme accompagnants. L'accompagnement était nécessaire en raison d'une épilepsie symptomatique connue, et bien qu'aucune crise n'ait jamais eu lieu au cabinet de médecine dentaire, des crises fréquentes étaient rapportées à domicile. Des cicatrices de morsures sur la lèvre inférieure témoignaient des crises qui avaient eu lieu, et sur le côté gauche du visage, un nævus bien visible, que la patiente dissimulait sous un maquillage généreux, était compatible avec la maladie sous-jacente de la patiente. Après la thérapie réalisée en collaboration interdisciplinaire, la patiente n'a plus de plaintes dans le domaine médico-dentaire et son hygiène bucco-dentaire à domicile est organisée et garantie.

Introduction

Pour le médecin-dentiste, chaque traitement représente un nouveau défi. Outre les aspects techniques, la manière de se comporter en présence du caractère ou de la situation personnelle un peu complexe d'un patient – par exemple en cas de maladie systémique – peut être aussi difficile à gérer, en pratique privée, qu'un traitement canalaire complexe. Dans des situations particulières, le médecin-dentiste privé peut orienter le patient vers des institutions spécialement adaptées, telles que la Clinique de médecine dentaire générale et de médecine dentaire pour les personnes en situation de handicap et les personnes âgées du Centre de médecine dentaire de l'Université de Zurich. Cependant, la patiente dont il est ici question a été adressée au Service de parodontologie pour le traitement de ses problèmes gingivaux.

Nous présentons ici le cas d'une patiente sourde-muette présentant une épilepsie symptomatique dans le cadre d'un syndrome de Sturge-Weber-Krabbe (SSWK); cette patiente a été référée en raison de la difficulté de la thérapie en cabinet privé. La patiente, domiciliée dans un canton voisin et qui devait effectuer un déplacement d'environ deux heures pour chaque rendez-vous, a été traitée lors d'innombrables séances – au moins une fois par mois au cours des deux dernières années – dans le Service de parodontologie du Centre de médecine dentaire. Depuis lors, les recalls médico-dentaires peuvent être effectués à nouveau en cabinet privé, à des intervalles de trois à six mois.

Rapport de cas

Anamnèse

Objectifs thérapeutiques prioritaires

Lors du premier examen clinique, la patiente était âgée de 30 ans. Des diagnostics multiples relevant de la médecine générale avaient été posés chez cette patiente, dont le status oral était également inhabituel. Une approbation des coûts conformément à l'art. 17 b 3 de l'ordonnance sur les services de santé (OSS) était déjà disponible. La patiente ne pouvait pas parler elle-même en raison de sa surdimutité, mais elle exprimait indirectement par des gestes des plaintes telles que des douleurs (région des dents de sagesse et région 15), des saignements gingivaux, des tuméfactions gingivales à gauche et un mauvais goût dans la bouche.

Informations générales

L'anamnèse familiale et sociale est sans particularité, la patiente est issue d'une famille albanaise bien intégrée et attentionnée. Le mari est un fumeur à la chaîne. Il ne se plaint d'aucun problème dentaire, de même que les frères et sœurs et le père de la patiente.

Systémique

La patiente est non fumeuse, ne boit pas d'alcool et n'a pas d'allergies connues. Cependant, elle présente des maladies sous-jacentes et préexistantes en partie graves: diagnostic initial de syndrome de Sturge-Weber-Krabbe au cours de la 2^e année de vie, avec nævus flammeus du côté gauche du visage, glaucome du côté gauche ainsi qu'une épilepsie symptomatique avec crises complexes-focales et généralisées. Surdimutité avec implant cochléaire du côté gauche. Prolactinome avec insuffisance partielle du lobe antérieur de l'hypophyse et hypothyroïdie secondaire. Ostéopénie. Status après otite externe à droite (5/2011). La patiente n'est pas dépendante, mais doit toujours être accompagnée en raison d'éventuelles crises épileptiques. Elle travaille à

50 % comme emballeuse de médicaments dans un établissement protégé, et à 50 % comme femme de ménage dans sa famille.

México-dentaire

Soins médico-dentaires scolaires jusqu'à l'adolescence, puis plus aucun contrôle. Depuis environ cinq mois, divers problèmes médico-dentaires. Les conditions de traitement difficiles ainsi que des complications hémorragiques ont finalement conduit à référer la patiente à la Clinique universitaire. En outre, l'hygiène bucco-dentaire était difficile à pratiquer à domicile et la sensibilisation à l'hygiène bucco-dentaire était limitée dans l'environnement de la patiente. En raison de gencives douloureuses, la patiente a souvent renoncé complètement aux soins d'hygiène bucco-dentaire, ce qui n'a pas été remarqué dans la famille pendant longtemps.

Traitement médicamenteux actuel

Traitement médicamenteux de longue durée: la patiente prend l'antiépileptique Lamotrin Mepha compr 200 mg 1-0-1 ainsi que Lamotrin Mepha compr 100 mg 1-0-1 (total 600 mg par jour), Eltroxine-LF compr 0,05 mg 1-0-0 en raison de l'hypothyroïdie, et de l'acide folique compr 5 mg 1-0-0.

Observations cliniques

Extraorales

Pour les diagnostics médicaux généraux, voir ci-dessus. La patiente masque généreusement le nævus flammeus du côté gauche du visage avec des produits cosmétiques (fig. 1). La lèvre inférieure était légèrement épaissie, surtout du côté gauche, et présentait des traces de morsures consécutives aux crises épileptiques. Les ganglions lymphatiques étaient sans particularité et les fonctions sensorimotrices des nerfs crâniens V et VII étaient symétriquement intactes.

Intraorales

Toutes les dents du maxillaire et de la mandibule étaient sensibles au test de vitalité au CO₂, à l'exception de la 15. Les dents 36 et 37 présentaient une mobilité fortement accrue mais étaient indolores à la percussion. La dent 18 était profondément cariée et il y avait d'autres caries peu profondes au niveau des fissures et des fossettes, ainsi que des caries secondaires au niveau des bords d'obturation. Sur le plan parodontal, on observait surtout dans le 2^e et 3^e quadrant une perte d'attache localisée avancée au niveau des molaires, avec des poches et des pseudo-poches, ainsi qu'une gingivite généralisée liée à la plaque. Les dents 38, 47 et 48 étaient manquantes, et il n'était pas tout à fait clair si et quand elles avaient été extraites ou s'il s'agissait d'agénésies. Le médecin-dentiste privé référent n'avait pas procédé jusqu'ici à l'extraction de dents chez cette patiente (fig. 2).

Orthopantomogramme

Vue standard du maxillaire et de la mandibule avec les sinus maxillaires aérés des deux côtés. Perte osseuse horizontale dans le segment buccal gauche (fig. 3).

Radiologiques

La patiente a amené deux radiographies interproximales réalisées par son médecin-dentiste privé (fig. 4). À titre d'exemple, la perte d'attache de 6 mm déjà existante sur la dent 26 ainsi que le tartre et les lésions carieuses secondaires compatibles avec des obturations composites insuffisantes sont clairement visibles. Une radiographie apicale du 1^{er} quadrant réalisée à la



Fig. 1 Documentation photographique extraorale



Fig. 2 Documentation photographique intraorale initiale lors du premier rendez-vous au ZMZ, rendue difficile par la respiration buccale et la surdimutité

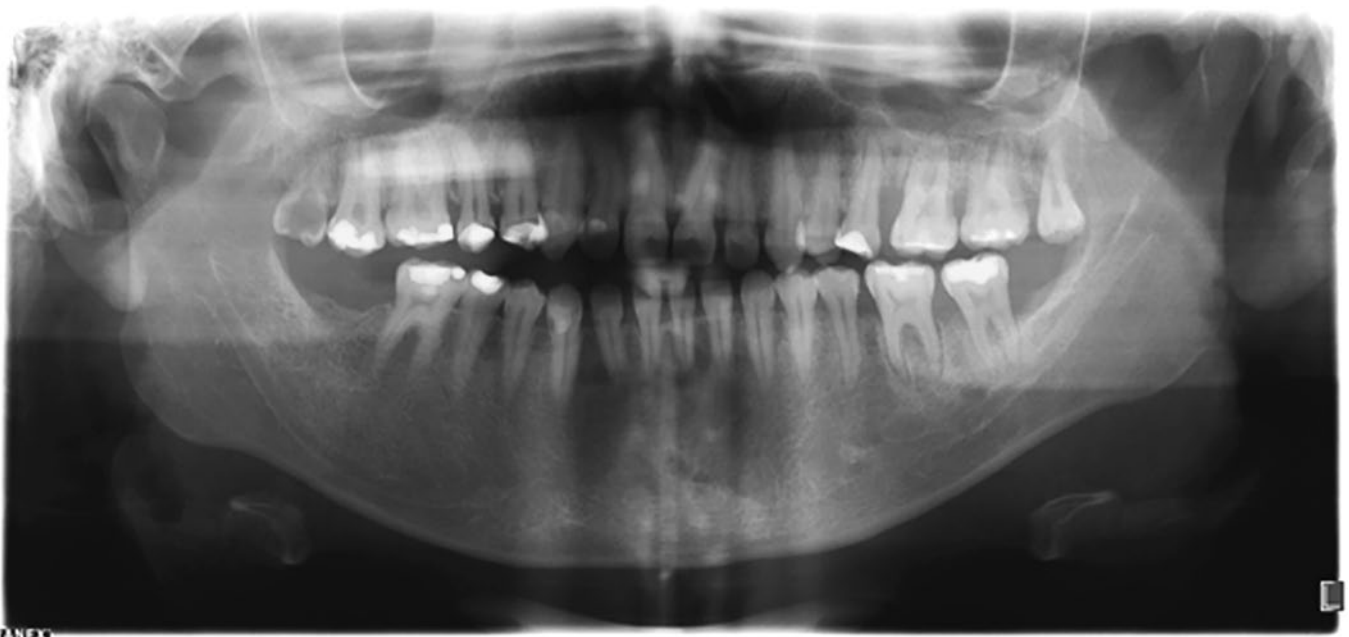


Fig. 3 Orthopantomogramme réalisé lors de l'examen initial en novembre 2018. La perte osseuse horizontale diffuse est manifeste dans les régions molaires gauches du maxillaire et de la mandibule, et les dents 38, 47 et 48 sont manquantes. La lamina dura crestale est amincie.



Fig. 4 Radiographies initiales réalisées par le médecin-dentiste privé référent, en date du 21.11.2016

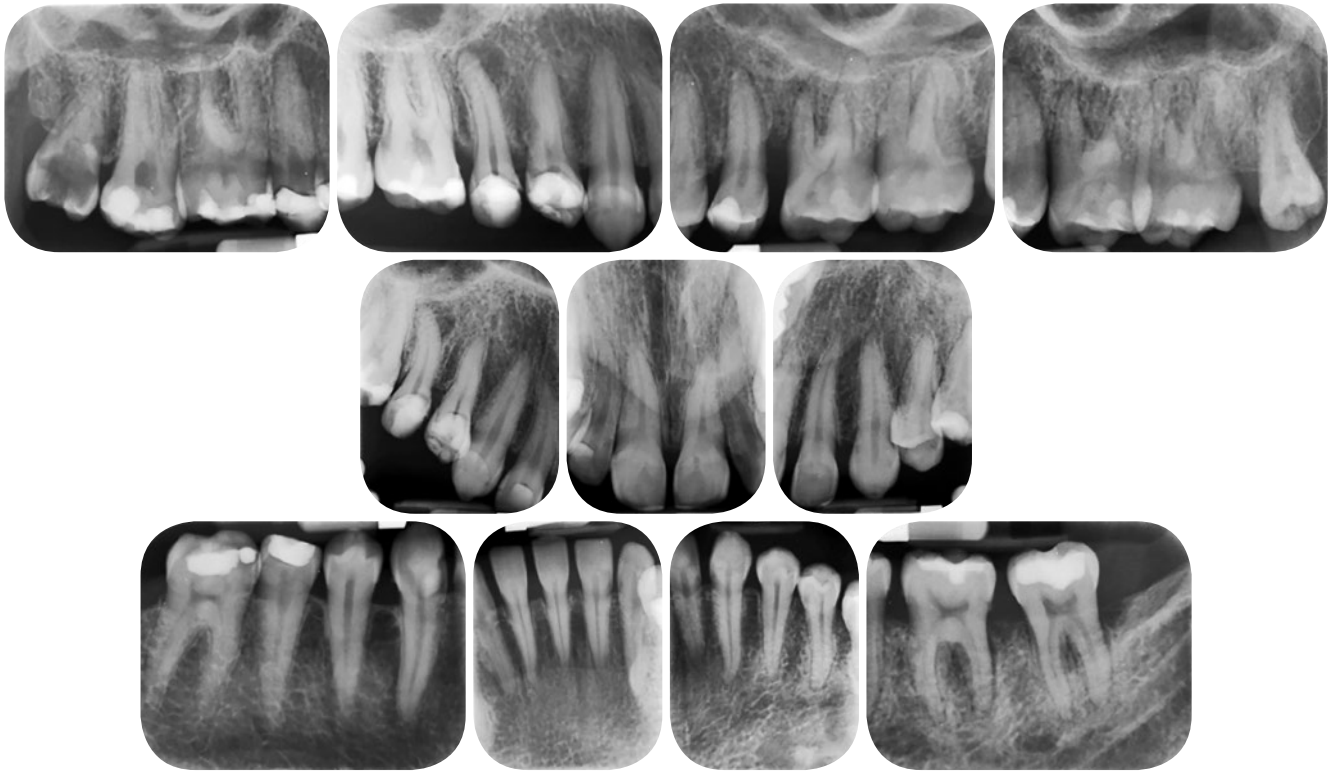


Fig. 5 Status radiographique parodontal initial au 30.11.2018

même date, dans laquelle l'origine de la fistule avait été déterminée par radiographie au moyen d'une pointe de gutta-percha, était également disponible.

Le status radiographique initial du parodonte (fig. 5) réalisé dans notre clinique montrait un peu moins de tartre mais les mêmes lésions carieuses secondaires. La dent 18 présentait une carie profonde, la 15, une hyperclarté apicale préexistante, la 28, une carie occlusale, et l'on relevait en outre une légère perte osseuse horizontale diffuse dans le 2^e et le 3^e quadrant (région molaire).

Diagnostic

Sur la base de l'examen clinique, des données radiographiques et des investigations diagnostiques complémentaires, un diagnostic (fig. 6 : Status parodontale initiale) de parodontite chronique localisée avancée (stade III, degré B) (CATON ET COLL. 2018) associée à une maladie systémique a été posé.

Thérapie

Hygiène – phase 1

La thérapie active de la parodontite a commencé par des séances intensives de motivation à l'hygiène et par un nettoyage supragingival. La patiente a été incitée, au cours de séances ap-

profondes, à optimiser ses habitudes d'hygiène en utilisant une brosse à dents électrique sonore, des brossettes interdentaires (Circum, Top Caredent AG, Zurich, Suisse) et un dentifrice approprié (Paradontax, gsk Consumer Health Care), et en pratiquant des bains de bouche désinfectants (0,2% Chlorhexamed, gsk Consumer Health Care). D'une part, des dessins ont été utilisés, et d'autre part, le frère, la sœur, le mari et le père de la patiente devaient être inclus. Le plus souvent, le mari accompagnait la patiente, mais il montrait un intérêt modéré à aider sa partenaire en matière d'hygiène bucco-dentaire. Le frère, la sœur et le père de la patiente ont montré beaucoup d'intérêt, mais malheureusement la famille se rencontrait trop rarement, de sorte que le sujet « amélioration de l'hygiène bucco-dentaire » est resté négligé jusqu'à ce que finalement une discussion sur la répartition des tâches ait pu avoir lieu. Il y avait en outre quelques lésions carieuses qui ont été traitées par obturation composite. Un traitement canalaire a été effectué sur la dent 15. Cependant, l'obturation du canal radiculaire n'a été réalisée qu'après la 2^e phase d'hygiène.

Hygiène – phase 2

Ce n'est que grâce à des rendez-vous réguliers avec des « objectifs hebdomadaires » en matière de plaque qu'il a été posé

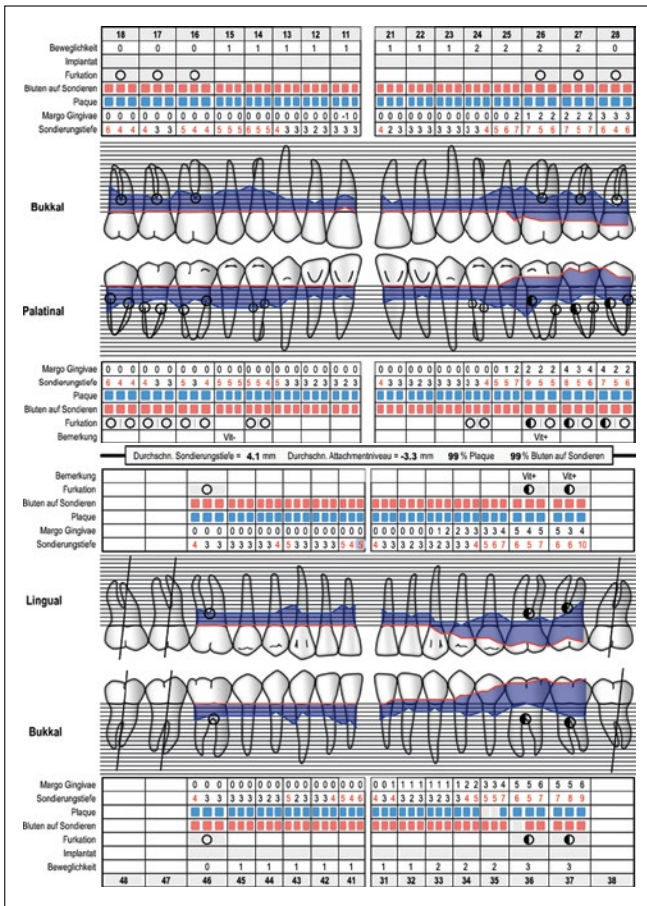


Fig. 6 Status parodontal en novembre 2018. L'indice de saignement était de 100 %, la plaque était également présente dans 100 % des sites évalués. Les dents 37 et 36 étaient nettement plus mobiles (degré 3) mais toutes deux vitales. En raison des écarts interdentaires défavorables, il y avait une impaction alimentaire massive dans divers espaces interdentaires.

sible de passer à la 2^e phase d'hygiène, au cours de laquelle les premiers détartrages et surfaçages radiculaires effectifs ainsi que les premiers rinçages avec une solution de Chlorhexamed ont été effectués. Comme prévu, il y a eu beaucoup plus de saignements dans le 2^e et 3^e quadrant (région du nævus flammeus = malformation vasculaire), mais dans des limites maîtrisables. Après le traitement, les hémorragies sulcaires pouvaient être arrêtées par compression. Toutefois, en concertation avec le médecin généraliste traitant, un bain de bouche à l'acide

tranexamique (Cyklokapron®), couramment utilisé chez les patients sous traitement anticoagulant, était préparé à titre de précaution. Cette première partie de la 2^e phase d'hygiène était nécessaire pour contenir la surcharge inflammatoire et pour savoir comment les tissus réagissaient au traitement. La seconde partie de la 2^e phase d'hygiène a été divisée selon les quatre quadrants, dans chacun desquels une gingivectomie et un détartrage et surfaçage radulaire adéquats ont été effectués simultanément. Dans les quadrants 1 et 2, cette procédure s'est déroulée sans complication. Dans le 3^e quadrant, une prolifération gingivale localisée s'est manifestée trois jours après le traitement (voir photo accompagnant le titre). Par la suite, au cours de la même séance, le 4^e quadrant a été traité et l'ablation de la néoformation située dans le 3^e quadrant a été réalisée. Un prélèvement du tissu néoformé a été envoyé pour examen histopathologique (fig. 7). En raison du manque de soutien à domicile en termes d'hygiène bucco-dentaire, la patiente a même été convoquée une fois par semaine pour un détartrage et surfaçage radulaire, les surfaces dentaires supragingivales ont été polies à chaque fois, avec réinstruction de l'hygiène bucco-dentaire à domicile et remotivation. En tant que cause de l'hypertrophie gingivale, l'administration des médicaments antiépileptiques a été interrompue. L'hypertrophie gingivale peut également se produire dans le cadre du SSWK, et a peut-être été déclenchée chez notre patiente par la thérapie antérieure. La patiente a reçu pour instruction de se rincer la bouche 2 x /jour pendant quatre semaines avec du Chlorhexamed 0,2 %. On peut supposer que cela était rarement fait à domicile, car la patiente présentait peu de discoloration et ne se plaignait pas d'éventuelles brûlures de la langue ou d'une perte de goût (effets secondaires courants des rinçages de bouche). Pendant toute cette période, il n'a pas été fait usage d'antibiotiques.

Phase chirurgicale

Après la 2^e phase d'hygiène, des (pseudo-)poches résiduelles étaient encore présentes dans le 2^e et le 3^e quadrant, malgré la gingivectomie. Un problème ne pouvait pas être résolu de manière conservatrice par un traitement d'obturation : l'écart assez important entre les dents 25 et 26 de la dentition déjà assez espacée de la patiente. Il en résultait une impaction alimentaire, des saignements et une tendance à la formation de poches locales avec perte osseuse. Le détartrage et le surfaçage radulaire ainsi que les mesures d'hygiène prises lors de chaque séance de recall auraient certainement permis de pratiquer dans cette ré-

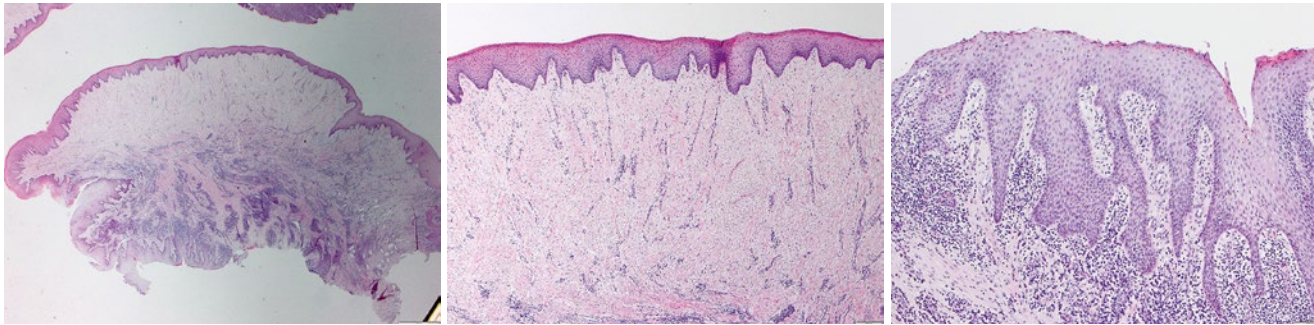


Fig. 7 Coupes histologiques des prélèvements tissulaires réalisés au niveau de l'hypertrophie gingivale locale. À gauche : vue d'ensemble. Hypertrophie gingivale avec augmentation sous-épithéliale du tissu conjonctif fibrosé (zone de fibrose). Zone sous-jacente infiltrée par des cellules inflammatoires. Milieu : détail. Fibrose subépithéliale avec vaisseaux sanguins capillaires verticaux. À droite : détail (autre fragment). Hyperplasie épithéliale avec parakératose focale et inflammation mixte, en partie chronique, en partie aiguë

gion une intervention de chirurgie parodontale. Dans le 3^e quadrant, la mobilité accrue des dents 36 et 37, présente dès le début de la thérapie, ne diminuait pas et posait un problème. Ici également, il y avait un problème récurrent d'impaction alimentaire, et en raison de la gingivite locale (parodontite), cette zone était douloureuse et la patiente ne pouvait pas la nettoyer suffisamment. En outre, elle a cru pendant longtemps que la gencive allait croître à nouveau grâce à la thérapie. Il a fallu plusieurs rendez-vous avant que nous puissions convaincre la patiente de subir une procédure chirurgicale mini-invasive. La patiente pouvait lire sur les lèvres, mais pendant la thérapie, il était toujours difficile de comprendre si elle était d'accord avec le traitement. La pandémie de coronavirus augmentait encore la difficulté de communication, le port du masque étant requis, ce qui rendait la lecture labiale impossible. En janvier 2020, la patiente était en mesure de subir une première intervention chirurgicale en relation avec l'hygiène bucco-dentaire, dans le 2^e quadrant. Dans le 3^e quadrant, une IRM était prévue en collaboration avec la Polyclinique de chirurgie orale afin de déterminer si l'hémangiome facial présentait également des extensions gingivales, et si une intervention chirurgicale parodontale était justifiable

compte tenu du risque hémorragique. Peu avant le confinement lié au coronavirus (13.3-26.4.2020), la patiente s'est rendue à la clinique à plusieurs reprises en raison de la formation répétée d'abcès parodontaux localisés (dents 35, 36 et 37), bien que son hygiène bucco-dentaire ait été meilleure que jamais à cette époque. Ces rendez-vous étaient émotionnellement très stressants pour la patiente, et selon le frère de la patiente, les crises d'épilepsie qui étaient devenues moins fréquentes l'année dernière sont redevenues dramatiquement plus fréquentes à cette époque. Des crises épileptiques une à deux fois par jour, comprenant de sévères morsures des lèvres, étaient devenues habituelles. Néanmoins, en concertation avec la patiente et le médecin généraliste traitant, il a été renoncé à un traitement antibiotique. Il fallait trouver rapidement une solution durable. Compte tenu de la situation exceptionnelle relative au coronavirus, l'extraction des dents 36 et 37 a été discutée avec la patiente et la famille en tant que solution de dernier recours. Durant le confinement et contre toute attente, l'extraction a pu être réalisée sans complications malgré une tendance hémorragique accrue. De même, après enlèvement des fils de suture, aucune anomalie n'a été constatée. La patiente a été immédiatement convoquée à



Fig. 8 Documentation de la région gingivale 35, cinq semaines après l'extraction des dents 36 et 37, après le confinement, début mai 2020. On voit clairement que les vaisseaux sanguins se répartissent de façon plus dense et que la gencive est donc plus rouge, surtout sous la langue à gauche.



Fig. 9 Documentation photographique après la fin du traitement, transition vers les soins parodontaux de maintien en août 2020

la fin de la période de confinement, cinq semaines plus tard, et au niveau de la dent 35, on constatait alors une nouvelle hyperplasie gingivale en position distale (fig. 8). Celle-ci a été aussitôt enlevée et une nouvelle phase d'hygiène a été initiée. L'écart entre les dents 25 et 26 existait toujours, mais la gencive dans cette zone avait tellement diminué en raison du détartrage et du surfaçage radiculaire, ainsi que de la gingivectomie, qu'aucune pseudopoché ne s'était formée et qu'une intervention chirurgicale était totalement inutile en raison des possibilités actuelles d'hygiène. L'accent a été mis ensuite sur un programme intensif

de prophylaxie à domicile impliquant le mari, le père, le frère et la sœur de la patiente.

Phase de restauration

Aucune. En accord avec la patiente et sa famille, les dents 26 et 27 sont restées sans antagoniste pour le moment (fig. 9-11 : Documentation photographique, status parodontale final et status radiologique final en août 2020).

Suivi

Recall parodontal de soutien tous les trois mois afin de prendre si nécessaire des mesures supplémentaires.

Discussion

Le syndrome de Sturge-Weber-Krabbe (SSWK) est une maladie congénitale neurocutanée rare dont la prévalence à la naissance est estimée entre 1:20 000 et 1:50 000 individus en Europe, et qui se manifeste avec la même fréquence chez les hommes et chez les femmes (tab. I). Le syndrome (décrit pour la première fois en 1879 par William A. Sturge) est caractérisé par des hémangiomes hémifaciaux (nævus flammeus ou taches de vin couleur porto), qui affectent également les méninges équilatérales et la choroïde oculaire. Ces dernières localisations peuvent entraîner des crises d'épilepsie, une éventuelle déficience cognitive et une hémiparésie, ainsi qu'un glaucome. Le SSWK est provoqué par la mutation du gène GNAQ (protéine de liaison du nucléotide guanine de la sous-unité alpha de ce gène) dans le chromosome 9q21 (MCCAUL 2018).

On pense que cette mutation est somatique et induite par des médicaments, car presque tous les cas documentés ont une histoire d'abus de drogues ou de médicaments chez la mère, comme c'était aussi le cas chez notre patiente. Il n'existe pas de modèles animaux relatifs à cette mutation. La mutation entraîne une augmentation de la transduction du signal de la GTP, car l'activité de la GTPase est réduite. La prévalence de la mutation dans les tissus affectés varie de 1 à 18 %. Ces résultats confirment l'hypothèse déjà ancienne selon laquelle les malformations de vaisseaux capillaires qui caractérisent le SSWK, historiquement appelées angiomes, sont dues à des mutations somatiques dans les tissus ectodermiques du fœtus, qui provoquent un contrôle inadéquat ou une maturation inappropriée lors de la formation des capillaires sanguins (COMI 2011 ; HAPPLE

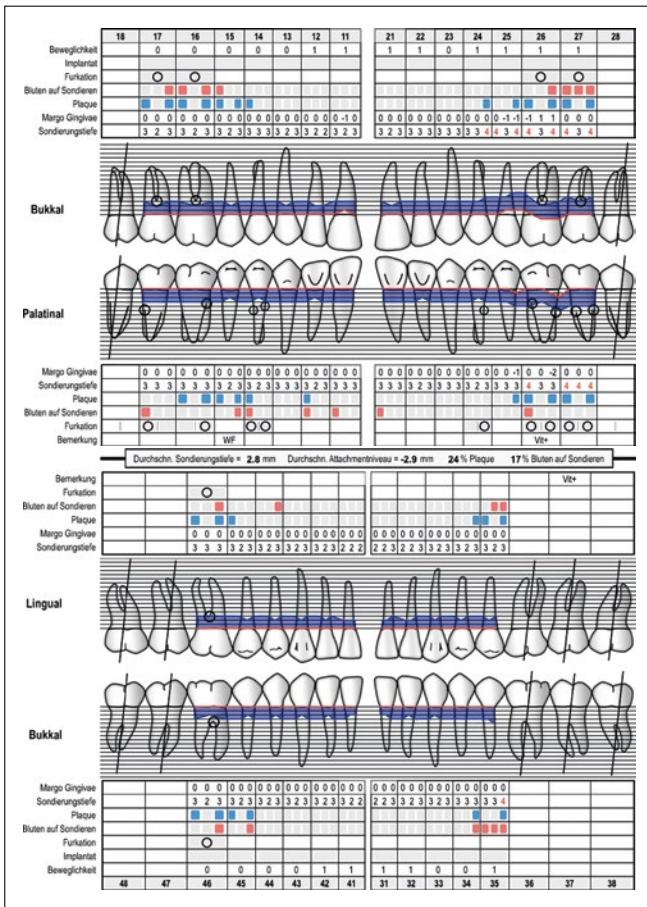


Fig. 10 Status parodontal final, août 2020

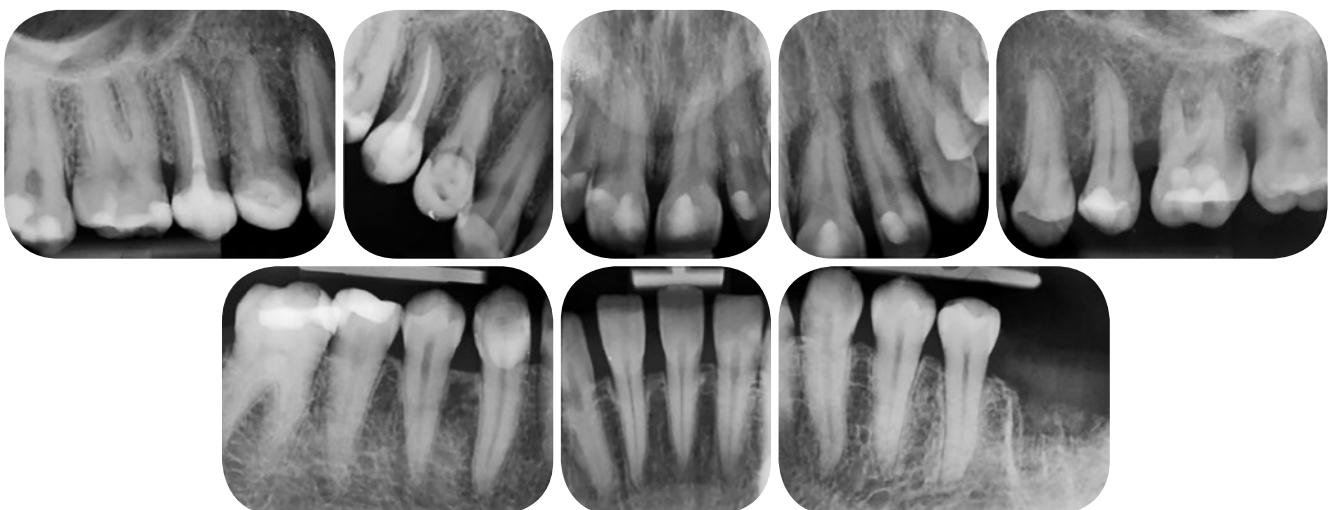


Fig. 11 Status radiologique final du parodonte au 17.8.2020

Tab.1 Tableau de tous les cas signalés depuis 1879 sur le SSWK, classés par ordre alphabétique. Les rapports de cas avec documentation orale sont écrits en caractères gris.

Rapport de cas	Nombre de patients (n)	Âge	Genre (f ou m)	Thérapie documentée, particularités
AGUGLIA ET COLL. 2008	1	37 ans	f	Angiographie CT uniquement Pat. a 3 enfants en bonne santé
AHLUWALIA ET COLL. 1998	1	15 ans	f	Proposition de la thérapie nécessaire de l'hypertrophie gingivale, CT scans
ANDRIOLA & STOLFI 1972	1	11 ans	m	Non documentée Particularité: pas de nævus
ALLI ET COLL. 2005	1	56 ans	f	Non documentée
ARZIMANOGLU ET COLL. 2000	20		m + f	Hémisphérectomie (5) Callosotomie (1) Résection corticale (15)
BAKRI ET COLL. 2018	1	9 ans	m	Divers examens ophtalmologiques en raison de la manifestation combinée rare de l'occlusion de l'artère cilio-rétinienne et de la veine hémio-rétinienne
BOVO ET COLL. 2009	1	35 ans	f	Examen audiolgique en raison d'une altération auditive
CASTILLA-GUERRA ET COLL. 2000	1	40 ans	f	Chirurgie en urgence suite à une hémorragie gastro-intestinale rare
CHEN ET COLL. 2011	1	50 ans	m	Non documentée
CHOI ET COLL. 1989	1	20 ans	f	Non documentée
CZARNECKI 1981	1	53 ans	m	Anticonvulsivants uniquement
DE BENEDITTIS ET COLL. 2007	1	25 ans	m	Laser Nd-YAG pour la gingivectomie
DOLKART & BHAT 1995	1	24 ans	f	Particularité: patiente enceinte
DORA & BALKAN 2001	1	22 ans	m	Anticonvulsivants uniquement
EL-MOSTEHY & STALLARD 1969	1	14 ans	f	Détartrage et surfaçage radiculaire Gingivectomie
ELAVARASU ET COLL. 2013	1	43 ans	f	Détartrage et surfaçage radiculaire avec gingivectomie sous antibiose
FALCONER & RUSHWORTH 1960	5	3½-12 ans	m + f	Hémisphérectomie
FERRARI ET COLL. 2012	1	56 ans	m	Manifestation légère et donc pas nécessaire
FREILINGER ET COLL. 2009	1	21 ans	m	TEP et observation, uniquement
GADIT 2011	1	22 ans	m	Uniquement médicamenteuse
GIANNANTONI ET COLL. 2015	1	33 ans	f	CT, IRM Thérapie en fonction des manifestations
HAO & LAI 2019	1	46 ans	m	Non documentée
HUANG ET COLL. 2013	1	36 ans	f	Non documentée, contrôle de la pression oculaire et traitement symptomatique
HUSSAIN ET COLL. 2004	1	45 ans	m	Seulement symptomatique
HYLTON 1986	1	16 ans	m	Laser CO ₂ pour gingivectomie
ILGENLI ET COLL. 1999	2	26 ans 22 ans	f	Contrôle régulier de la plaque, recalls rapprochés (3-4 mois) Détartrage et surfaçage radiculaire Gingivectomie
ITO ET COLL. 1989	1	4 mois	m	Hémisphérectomie
JACOBS ET COLL. 2008	1	41 ans	m	Particularité: diagnostic tardif Symptomatique seulement
JUNG ET COLL. 2009	1	29 ans	f	Aspirine
KALAKONDA ET COLL. 2013	1	23 ans	m	Détartrage et surfaçage radiculaire Excision chirurgicale du tissu gingival excédentaire
KAPADIA ET COLL. 2012	1	38 ans	f	Non documentée

Tab.1 Tableau de tous les cas signalés depuis 1879 sur le SSWK, classés par ordre alphabétique.
Les rapports de cas avec documentation orale sont écrits en caractères gris.

suite

Rapport de cas	Nombre de patients (n)	Âge	Genre (f ou m)	Thérapie documentée, particularités
KIM ET COLL. 2008	1	46 ans	f	Particularités : pas de nævus et pas d'atteinte oculaire
KNAPP ET COLL. 2002	1	22 ans	m	Non documentée
KUMAR ET COLL. 2009	1	22 ans	f	Anticonvulsivants uniquement
LISOTTO ET COLL. 2004	1	59 ans	m	CT crânien
LIVINGSTON ET COLL. 1956	5		m + f	Particularité : 1/5 pas de nævus
LUO ET COLL. 2020	1	23 ans	f	Particularité : patiente enceinte Correction chirurgicale des vaisseaux intracrâniens
MADAAN ET COLL. 2006	1	82 ans	m	Particularité : la patiente la plus âgée documentée Manifestation légère, seulement une thérapie médicamenteuse et comportementale
MARTÍNEZ-GUTIÉRREZ ET COLL. 2008	1	34 ans	m	Ophthalmologique, en raison d'une atteinte oculaire
MATYSIK-WOŹNIAK ET COLL. 2007	1	61 ans	m	Particularité : combinaison carcinome basocellulaire + nævus
MIRSEPASSI ET COLL. 2017	1	45 ans	m	Particularité : patient bipolaire CT du cerveau, IRM approche holistique
NEKI 2014	1	23 ans	f	Anticonvulsivants uniquement
NEMA ET COLL. 2014	1	22 ans	f	Symptomatique Particularité : manifestation bilatérale
NIEMCZYK ET COLL. 2013	1	50 ans	f	Investigations neurologiques et ophtalmologiques recommandées
NIDHI & ANUJ 2016	1	13 ans	m	Une intervention précoce est préférable. Régime de contrôle de la plaque dentaire : détartrage et surfaçage radiculaire, indice de plaque dentaire, motivation. Laser Nd-YAG pour la gingivectomie ; éventuellement orthodontie
PAGIN ET COLL. 2012	1	43 ans	m	Détartrage et surfaçage radiculaire
PARISI ET COLL. 2013	14		6m 8f	Non documentée, c'est plutôt une liste des manifestations les plus courantes.
PETERMANN ET COLL. 1958	35		m + f	Particularité : 5/35 sans nævus
PLANCHE ET COLL. 2014	1	40 ans	f	Symptomatique, médicale IRM, CT, PET-CT
PONTES ET COLL. 2014	1	23 ans	f	Détartrage et surfaçage radiculaire Extractions Gingivectomie avec électrotome
RACHIDI ET COLL. 2018	1	3 ans	m	En fonction des symptômes
RAHHAL-ORTUÑO ET COLL. 2020	1	61 ans	f	Symptomatique
TRAUB ET COLL. 2010	1	58 ans	f	Non documentée
TRIANA JUNCO ET COLL. 2019	1	36 semaines	m	Sirolimus Particularité : début de la thérapie à un très jeune âge
UTSUNOMIYA ET COLL. 2006	1	23 ans	f	Lobectomie temporale antérieure
YADAV ET COLL. 2017	1	12 ans	f	Cryothérapie
YAMAUCHI ET COLL. 2000	1	29 ans	m	Laser à colorant pulsé
YIN ET COLL. 2011	1	30 ans	f	Thérapie photodynamique
YUKNA ET COLL. 1979	1			Extractions Chirurgie à lambeau (volet) pour gingivectomie
ZHOU ET COLL. 2010	1	23 ans	m	Examens neurologiques et ophtalmologiques recommandés

1987). Les anomalies localisées des vaisseaux sanguins indiquent une perturbation développementale au cours du premier trimestre de la grossesse (ÉTCHEVERS ET COLL. 2001). Le SSWK est associé à des malformations vasculaires de la peau, des yeux et du cerveau. Ces malformations résultent d'un échec de la régression normale du plexus vasculaire fœtal entourant la partie céphalique du tube neural. L'ectoderme recouvrant cette zone formera plus tard la peau du visage. Typiquement, il y a des taches sur le visage dont la couleur évoque le vin de Porto, en particulier le long des branches V1 et V2 du nerf trijumeau, ainsi que des anomalies neurologiques et oculaires. Selon Enjolras et coll. (ENJOLRAS ET COLL. 1985), le SSWK complet n'est réalisé que lorsque le V1 est totalement impliqué. Les vaisseaux corticaux au niveau des méninges sont minces et leur nombre est fortement augmenté, ce qui explique la tendance accrue aux saignements, ils sont hyalinisés et donc étroits, avec des proliférations subépithéliales (ROACH & BODENSTEINER 1999; DI TRAPANI ET COLL. 1982; PRAYSON ET COLL. 1996). Les manifestations neurologiques courantes comprennent des crises d'épilepsie, des maux de tête, des troubles développementaux, un retard mental, des difficultés d'apprentissage, des déficits focaux tels qu'une hémiparésie ou une hémianopsie. Ces caractéristiques affectant le système nerveux central sont provoquées par des angiomes leptoméningés produisant un effet de masse sur le cerveau, ou par une ischémie cérébrale chronique via l'hypertension veineuse et le syndrome de vol sous-clavier (Subclavian Steal Syndrome). Selon Roach et Bodensteiner (ROACH & BODENSTEINER 1999), les crises précoces sont associées à un retard mental et à une épilepsie réfractaire. Les lésions oculaires du SSWK comprennent le glaucome et les malformations vasculaires de la conjonctive, de l'épislère, de la choroïde et de la rétine, le glaucome étant le symptôme le plus fréquent, dont la manifestation est généralement ipsilatérale. Ces lésions peuvent survenir dès la naissance ou plus tard. L'incidence du glaucome dans le SSWK est de 30-71 % (ROACH & BODENSTEINER 1999; SULLIVAN ET COLL. 1992; PALLER 1987). Selon la Fondation SSWK, ce chiffre est de 48 % (TAKEOKA & RIVIELLO 2018), tandis que Sullivan et coll. (SULLIVAN ET COLL. 1992) ont observé des anomalies oculaires chez 71 %, des hémangiomes conjonctifs ou épisléaux chez 69 % et des hémangiomes choroïdiens chez 55 % des patients SSWK étudiés.

Le diagnostic de SSWK est basé sur une constellation caractéristique de symptômes. L'IRM montre des calcifications en

forme de guirlandes à proximité de l'angiomatose, décrites pour la première fois par Krabbe (KRABBE 1934).

À ce jour (2020), une approche thérapeutique causale n'est pas disponible. Par conséquent, le traitement est purement symptomatique (WEBER 1922; BRUSHFIELD & WYATT 1927). Les patients sont souvent gênés sur le plan esthétique par le nævus flammeus, qui peut être atténué par un traitement au laser. La pression intraoculaire doit être contrôlée régulièrement. En outre, l'épilepsie nécessite un traitement médicamenteux (STURGE 1879).

Conclusion

Une instruction et une motivation adéquate sont fondamentales et parfois suffisantes en matière d'hygiène bucco-dentaire – même dans les cas complexes. À cet effet, des mesures appropriées doivent être prises concernant le patient et son entourage lorsque le patient n'est pas en mesure de garantir la gestion autonome des soins. Cela soulève la question de savoir dans quelle mesure le médecin-dentiste peut, devrait ou doit intervenir dans l'environnement familial du patient. Cela peut prendre beaucoup de temps et être (trop) contraignant en pratique privée. Enfin, la communication est essentielle, et également possible avec les patients sourds-muets.

Déclarations

- *Approbation éthique et consentement à la participation*: la patiente a accepté de participer.
- *Consentement à la publication*: la patiente consent à la publication de ses antécédents médicaux.
- *Disponibilité des données et matériaux*: toutes les données pertinentes à l'appui de la conclusion de cet article sont incluses ou référencées dans le manuscrit.
- *Conflits d'intérêts*: les auteurs déclarent qu'ils n'ont pas de conflits d'intérêts.
- *Financement*: aucun financement n'était disponible en dehors de l'institution des auteurs.
- *Contributions des auteurs*: Manuela E. Kaufmann a rédigé le manuscrit. Dominik A. Oechslin a contribué au manuscrit final. Manuela E. Kaufmann (parodontologie) et Dominik A. Oechslin (chirurgie orale) ont tous deux traité la patiente. Patrick R. Schmidlin a conçu et supervisé le rapport de cas. Tous les auteurs ont lu attentivement et approuvé le texte final.