

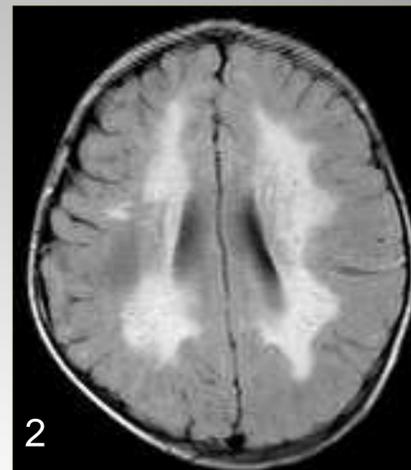
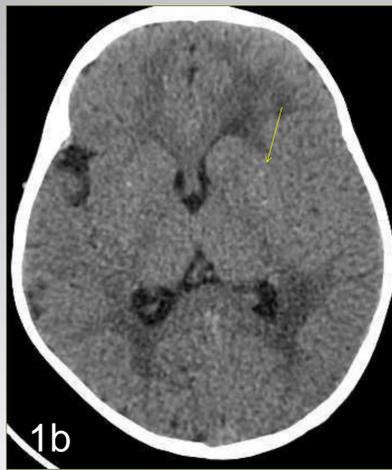
ATTEINTE CEREBRALE ASSOCIEE DANS LE SYNDROME PARRY ROMBERG : APPORT DU COUPLE IRM/SCANNER

S. Ben Aicha, N. Leboucq, C. Langlois, *A. Robertie, *F. Rivier, A. Bonafé

Service de neuroradiologie diagnostique et interventionnelle, *Service de neuropédiatrie, CHU Gui De Chauliac, Montpellier, France

Objectifs: Présenter l'aspect en imagerie des atteintes neurologiques observées dans le cadre du syndrome Parry- Romberg (PR), à travers l'analyse de deux observations.

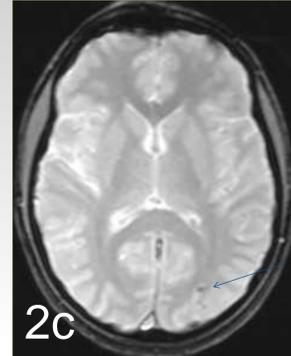
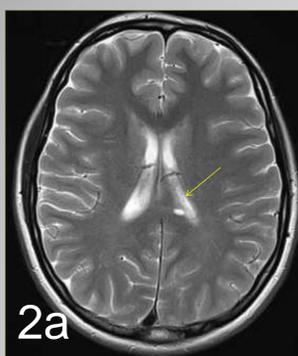
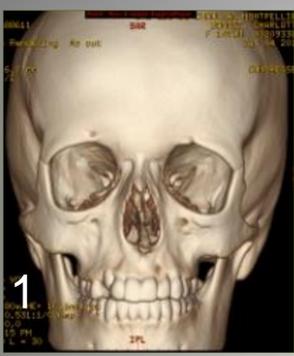
Observation 1: fille âgée de 18 mois, explorée pour microsomie hémifaciale gauche par un scanner 3D (fig.1a, 1b) et une IRM (fig.2), bon développement psychomoteur.



-Fig.1a,1.b : méplat frontal gauche, discrète hypoplasie de la branche montante du condyle et du maxillaire gauches, calcifications centro-hémisphériques.

- Fig.2 : Hyper signaux T2 confluents de topographie sous corticale et profonde péri ventriculaire, atrophie des parties molles.

Observation 2: Adolescente de 15 ans, explorée pour hémia atrophie corporelle et hémiparésie du membre supérieur gauches, par scanner (fig.1) et IRM (fig.2a,2b,2c, 2d): méplat frontal gauche, hyper signaux SB, calcifications.



- Fig.1: Méplat frontal , atteinte fronto-orbitaire gauches

-Fig.2:Hyper signaux de la SB pariétale interne droite , du corps calleux, hypo signaux T2*(↙) ,absence de sténose vasculaire.

Discussion: Le syndrome de Parry-Romberg ou hémiatrophie faciale progressive est une affection rare -Signes neurologiques (épilepsie) , parfois, discordants avec les données de l'imagerie, atteinte ophtalmologique.

-Les lésions décrites associées sont essentiellement homolatérales à l'atrophie faciale : dilatation ventriculaire, calcifications corticales , d' hyper signaux en T2 de la substance blanche ,de prises de contraste corticales et/ou méningées et enfin de dysgénésie corticale.

-Etiopathogénie: imprécise, dysplasie microvasculaire (involution des parois vasculaires, corticales et méningée) +++, dysimmunitaire, inflammatoire.

Conclusion: Affection rare , étiologie vasculaire, hémiatrophie de la face, atteinte du SNC souvent homolatérale à l'atteinte faciale, parfois bilatérale