

Po 39 : Le syndrome de Sturge-Weber : un cas rare de malformation vasculaire rapporté au Centre Hospitalier Universitaire Yalgado Ouedraogo (Burkina Faso)

Salissou Souleymane Tandja^{1,2*}, Badini S. Patrick Ahmad², Bazame Clovis², Kadre Alio Kadre Ousmane¹, Konsem Tarcissus²

¹Hôpital Général de Référence de Niamey ; ²Centre Hospitalier Universitaire Yalgado Ouédraogo de Ouagadougou

Auteur correspondant : Salissou Souleymane Tandja

Introduction : Le syndrome de Sturge-Weber est un syndrome neuro-cutané et oculaire congénital. Il s'agit d'une affection très rare. Nous rapportons un cas suspecté chez un nourrisson suspecté devant des crises convulsives associé à un angiome facial. L'imagerie a permis de conforter le diagnostic. **Observation** : Il s'est agi d'un nourrisson de 20 mois présentant un antécédent de deux épisodes crises convulsives tonico-cloniques et une hémiparésie gauche ayant évolué favorablement après kinésithérapie. Il était reçu pour une tuméfaction jugale droite constatée depuis la naissance. L'examen clinique retrouvait une tuméfaction jugale droite indolore, souple avec une peau de revêtement discrètement ecchymotique et un érythème de la muqueuse jugale recouvrant la tuméfaction et de la fibromuqueuse de l'hémi-arcade dentaire maxillaire droite. La tomodynamométrie crânio-faciale objectivait une héli-atrophie cérébrale droite avec des hyperdensités spontanées gyriformes quasi- hémisphériques homolatérales, associées à un épaissement des parties molles jugales droites. L'imagerie par résonance magnétique aboutissait aux mêmes conclusions. L'électroencéphalogramme retrouvait des données électro-cliniques compatibles à une crise épileptique. Le diagnostic de syndrome de Sturge-Weber est posé, le traitement a consisté à l'institution d'un traitement antiépileptique à base de Dépakine 20 mg/kg pendant une semaine, puis 10 mg/kg. Après 3 ans de suivi, l'enfant présente un bon développement psychomoteur. **Conclusion** : Le syndrome de Sturge-Weber est un syndrome neurocutané et oculaire congénital exceptionnel. Il doit être suspecté chez tout nouveau-né ou nourrisson présentant des crises convulsives et/ou un angiome facial. **Mots-clés** : Syndrome de Sturge-Weber, crises convulsives, angiome plan de la face, Nourrisson.