

ANGIOMATOSIS ENCEFALOTRIGEMINAL O SÍNDROME DE STURGE-WEBER.

REVISIÓN DE LA LITERATURA. PRESENTACIÓN DE UN CASO.

Mite Andrade Victor Hugo^{1,a,b} Tama Viteri Francisco A.^{2,c}

RESUMEN

La angiomatosis encefalotrigeminal o síndrome de Sturge-Weber es un síndrome congénito caracterizado por una malformación vascular facial uni o bilateral, que afecta leptomeninges y cerebro ipsilateral. Es esporádica y de etiología desconocida.

La manifestación cutánea es un angioma cutáneo facial el nevus en vino de oporto, presente en el nacimiento, frecuentemente en el territorio cutáneo inervado por primera rama del trigémino. Únicamente entre el 10-20% de los pacientes que presentan estos hallazgos cutáneos presentan afectación del sistema nervioso central. El angioma leptomeníngeo suele ser unilateral pero en un 15% de los casos es bilateral. También puede presentarse las características neurológicas y neuroradiológicas típicas sin afectación cutánea, aunque esto es menos frecuente.

Las características clínicas neurológicas incluyen epilepsia, déficits neurológicos y problemas cognitivos. Las crisis epilépticas ocurren en el 75% de los pacientes, suelen ser el síntoma de presentación después de las manifestaciones cutáneas. Los déficits neurológicos focales van a depender de la localización de la lesión angiomasiosa intracraneal, así en los casos que se afecta el territorio occipital presentara alteraciones campimétricas. También pueden presentarse con hemiparesia. Las cefaleas y migrañas también son frecuentes en los pacientes con Síndrome Sturge-Weber. Casi un 83% de los pacientes presentan problemas cognitivos.

Dos tercios presentan retraso psicomotor en la infancia y casi un 50% presentan un retraso mental significativo al final de la niñez.

Con respecto a los síntomas oculares la anomalía de los vasos sanguíneos en el ojo, predispone al aumento de la presión intraocular y al desarrollo de glaucoma en un 60% de los casos.

La RM craneal con gadolinio, permite visualizar las alteraciones de los vasos intracraneales en los pacientes con SSW. Además de las nuevas técnicas de RM que pueden ser útiles para el diagnóstico precoz, los estudios con SPECT y PET sugieren que el descenso del flujo sanguíneo cerebral combinado con la alteración hemodinámica por las crisis prolongadas puede contribuir al deterioro neurológico en esta entidad.

Se profundiza en los aspectos clínicos, diagnósticos, patogénicos y terapéuticos de esta enfermedad, y se corona este artículo con la presentación de un caso clínico de observación personal de los autores de esta revisión.

Palabras Clave: Síndrome de Sturge-Werber; Hemangioma; Epilepsia; Manifestaciones Neurológicas.

Correspondencia
Dr. Mite Andrade Víctor Hugo
Ministerio de Salud Pública
Pediatra
Email: drvictormite@gmail.com
Celular: 0969588209
Guayaquil - Ecuador

1 Ministerio de Salud Pública
2 Facultad de Ciencias Médicas
a Jefe Distrital 09D05
b Pediatra
c Profesor de la Cátedra de Medicina Interna

Recibido el 11 de Febrero del 2014
Aceptado el 21 de Abril del 2014.

SUMMARY

The encefalotrigeminal angiomasia or Sturge-Weber syndrome is a congenital syndrome characterized by bilateral or uni facial vascular malformation that affects ipsilateral leptomeninges and brain. It is sporadic and of unknown etiology.

Skin manifestation is a facial cutaneous angioma in the port wine nevus, present at birth, often in the skin territory innervated by the first branch of the trigeminal. Only 10-20% of patients with these cutaneous findings have central nervous system. The leptomeningeal angioma is usually unilateral but in 15% of cases are bilateral. It can also occur typical neurological and neuroradiological features without skin involvement, although this is less common.

Neurological Clinical features include epilepsy, neurological deficits and cognitive problems. The seizures occur in 75 % of patients, are often the presenting symptom after cutaneous manifestations. Focal neurologic deficits will depend on the location of intracranial angiomasia lesion and where the territory is affected occipital visual field defects present. They may also present with hemiparesis. Headaches and migraines are also common in patients with Sturge-Weber syndrome. Almost 83% of patients have cognitive problems. Two thirds have psychomotor retardation in children and almost 50 % have a significant mental retardation at the end of childhood.

With respect to the abnormality in ocular symptoms of blood vessels in the eye, predisposes the increased intraocular pressure and glaucoma development in 60% of cases.

Cranial MRI with gadolinium, to visualize the changes of intracranial vessels in patients with SSW. In addition to the new MRI techniques that may be useful for early diagnosis, SPECT and PET studies suggest that the decrease in cerebral blood flow combined with hemodynamic alteration by protracted crises may contribute to neurological impairment in this condition.

It delves into the clinical, diagnostic, pathogenic and therapeutic for this disease, and this article is crowned with the presentation of a case of personal observation of the authors of this review.

Keyword: Syndrome Sturge-Werber; Hemangioma; epilepsy; Neurologic Manifestations.

INTRODUCCIÓN

La angiomatosis encefalotrigeminal descrita por Sturge-Weber en 1879 y culminada magistralmente por Weber² en 1922, es el más frecuente de los síndromes neurocutáneos con predominio de anomalías vasculares.³

La angiomatosis encefalotrigeminal o síndrome de Sturge-Weber (SSW), es un proceso congénito infrecuente, pero no excepcional, que afecta a uno y otro sexos por igual y que aparece de manera esporádica,³⁻⁶ aunque se han descrito casos heredados de forma autosómica recesiva y dominante.⁷ El SSW consiste, en su forma completa, en la asociación de anomalías cerebrales (angioma leptomeníngeo o pial), cutáneas (angioma facial) y oculares (angioma coroideo); desde el punto de vista clínico se caracteriza por una mancha color vino en la cara, epilepsia, retraso mental, otras manifestaciones neurológicas deficitarias (hemiparesia, hemianopsia) y glaucoma. Las formas incompletas del síndrome,^{3,7-9} aparecen como:

- Angioma facial y leptomeníngeo, pero sin angioma coroideo.
- Angioma leptomeníngeo y coroideo sin nevus facial.
- Nevus facial y angioma coroideo sin evidencias clínicas ni radiográficas de angiomatosis cerebral.
- Angiomatosis cerebral y pial aislado.

La afección cutánea es la más común, y se caracteriza por una malformación venular facial asociada a una malformación vascular leptomeníngea y a alteraciones oculares, aunque no siempre se observan todas las lesiones, e incluso pueden existir alteraciones leptomeníngeas sin malformación venular.

SINÓNIMOS

- Enfermedad de Dimitri
- Angiomasia Encefalofacial
- Angiomasia Encefalotrigeminal
- Angiomasia Leptomeníngea
- Angiomasia Meníngea Capilar
- Síndrome de Sturge- Kalischer -Weber
- Facomasia de Sturge- Weber
- Síndrome de Sturge- Weber- Dimitiri

ANGIOMA CUTÁNEO MUCOSO

La incidencia de angioma plano facial en la población es de 0,3 %⁴ pero sólo alrededor del 10 % tiene una lesión neuroocular, y el diagnóstico de SSW debe ser

reservado para estos individuos. Es un nevus vascular plano y homogéneo, raramente tuberoso, de color rojo-vino, que afecta la cara, y se asienta sobre el párpado y la región frontal ipsilateral al angioma pial.

Con frecuencia el angioma afecta a la hemicara completa, y puede extenderse al cuello, tronco y extremidades de forma uni o bilateral.^{7,10,11} Los miembros inferiores se afectarán más que los superiores. El nevus puede involucrar la mucosa de los labios, paladar, lengua, mejilla, faringe y laringe; en estos casos puede haber sangramiento.³ Las partes blandas de la cara pueden estar hipertrofiadas, con menos frecuencia; partes duras, subyacentes (huesos, dientes).⁶

Generalmente el angioma es unilateral, pero entre el 45 y el 30 %^{3,12} según la serie, puede ser bilateral. La extensión extrafacial es más frecuente cuando el angioma es bilateral (53 %), que cuando es unilateral (10 %).

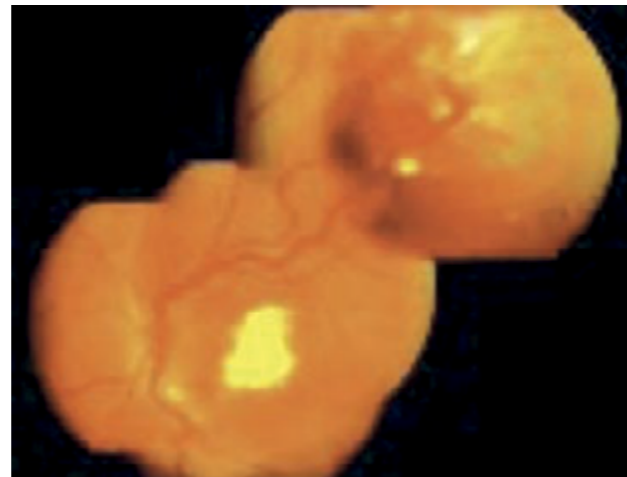
Un aspecto en la definición del SSW, sujeto a controversia, es lo restrictivo de los criterios que algunos de los autores expresan en cuanto a la topografía del angioma. Así, para algunos, el angioma puede distribuirse por cualquiera de los 3 territorios de las ramas sensitivas del trigémino; para otros, sólo si el angioma afecta a los territorios de las ramas oftálmicas (VI) o maxilar (V2) del nervio hay posibilidad de afectación neuroocular.^{5,6,9,13}

El nevus facial está presente desde el nacimiento y no cambia de aspecto con la edad³ y cuando el niño no tiene evidencia de afectación neurológica, ofrece serias dificultades al determinar si desarrollará o no disfunción neurológica, pues algunos niños con SSW son neurológicamente normales por varios meses o años después del parto.⁴

AFECTACIÓN OCULAR

La manifestación clínica ocular más importante es el glaucoma, que debe tratarse de forma temprana²⁵. Sin embargo, la manifestación más frecuente es el aumento de vascularización de la coroides que da una imagen característica en el fondo de ojo como de tomate ketchup. Esta lesión, que suele ser asintomática en la niñez, puede determinar un desprendimiento de la retina en la vida adulta.

La angiomatosis toma los párpados, conjuntiva, epiesclera, cuerpo ciliar iris y ángulo de la cámara anterior, por lo que el glaucoma se asocia a muchos de estos casos. En el fondo de ojo, además de la excavación provocada por el aumento de la tensión ocular o el



buftalmos, se puede ver hemangioma coroideo con aspecto de una mancha muy roja en el fondo del ojo.

El angioma ocular aparece en el 30 % de los casos⁷ y afecta la coroides y la esclerótica ocular, y es ipsilateral al angioma cutáneo. La exploración del fondo de ojo muestra una elevación anaranjada localizada en el polo posterior del ojo (ver imagen adjunta). Este angioma coroide produce glaucoma entre el 25 y el 60 % de los casos, según la serie,^{3,4,11} siempre ipsilateral al angioma facial cuando éste afecta el territorio de las ramas oftálmicas (VI) y maxilar (V2) del trigémino.⁵

El glaucoma puede ser unilateral o bilateral (siempre que las lesiones cutáneas sean bilaterales), aparece en los primeros años de la vida o puede ser congénito, casos en el que puede producir buftalmo.^{3,4} Los niños que muestran angiomas faciales extensos⁴ o de localización extrafacial⁵ presentan glaucoma con mayor frecuencia.

Clínicamente se manifiesta por dolor retroorbital y deterioro de la visión. En algunos casos puede observarse heterocromía del iris, angioma orbitario y dilatación de los vasos retinianos.

MANIFESTACIONES NEUROLÓGICAS

La afectación neurológica del SSW se relaciona con la presencia de un angioma leptomeníngeo que afecta la piamadre. Este angioma pial puede aparecer aislado, sin angioma de la coroides ni facial, en el 13 % de los enfermos.^{7,8,13} Lo más constante es la presencia de crisis epilépticas, que afectan entre el 75 y el 90 % de los pacientes.^{3,11,12} En el 45 % de éstos las crisis se inician antes del año, con un pico entre los 3 y 6 meses.³ Inicialmente predominan las crisis parciales motoras o tonicoclónicas generalizadas. Los espasmos infantiles, las crisis mioclonicas y atónicas ocurren con menos frecuencia.^{4,7}

Sólo aproximadamente el 7 % de los pacientes inicia sus crisis después de los 5 años.³

Es usual la presencia de crisis frecuentes y prolongadas de difícil control farmacológico. El inicio de las crisis por debajo de los 2 años hace más probable su refractariedad y el subsecuente retraso mental.⁴

El control total de las crisis se logra en el 47 % de los enfermos;¹² otros refieren que las crisis epilépticas son más frecuentes cuando existe afectación bihemisférica.⁴

El retraso mental afecta entre el 50 y el 70 %^{4,12} de los pacientes con SSW y su presencia se hace notar con posterioridad al inicio de las crisis epilépticas. Su intensidad, relacionada con el comienzo precoz de las crisis y su refractariedad,^{4,14} puede variar desde ligera hasta profunda, y es más intensa en los pacientes con lesiones corticales bilaterales, en los cuales sólo el 8 % de éstos son intelectualmente normales.⁴

El 2,5 % de los enfermos desarrolla retraso mental severo.¹² Los signos de déficit neurológico focal que se muestran con mayor frecuencia son: defecto motor hemiparético, hemianopsia y hemiatrofia corporal, y en general se observan en el 65 % de los enfermos. El defecto hemiparético que se aprecia en el 30 al 40 % de los casos, coincide con el comienzo de las crisis epilépticas^{3,4} y muchas veces se atribuye erróneamente al estado poscrítico (parálisis de Todd); sin embargo, persiste durante un tiempo mayor que pocas horas o puede hacerse permanente. Posteriormente los pacientes pueden presentar episodios de hemiparesia sin crisis previas, que agravan la hemiparesia preexistente.³ En el 31 % de los pacientes existe hemiatrofia de los miembros contralaterales al angioma pial.⁷

Excepcionalmente, en casos de angiomatosis cutánea y pial bilateral, puede observarse un defecto tetraparético.³ En un grupo de pacientes se muestran defectos del campo visual, que en dependencia de la localización del angioma pueden presentarse como hemianopsia o cuadrantanopsia homónimas e incluso ceguera cortical cuando existe lesión bilateral de la corteza occipital.^{3,4}

PREVALENCIA

El SSW es una facomatosis que presenta un carácter esporádico, con una incidencia de 1/50.000 neonatos.

EVALUACIÓN DIAGNÓSTICA

El diagnóstico se realiza al nacer en base a la presencia de manifestaciones neurológicas y una mancha en

vino de oporto facial en la zona VI. Aproximadamente el 10 % de los niños con esta lesión cutánea en la zona VI tienen SSW. Las lesiones neurológicas en SSW se pueden examinar mediante radiografía del cráneo, electroencefalograma y, más habitualmente, por tomografía computarizada (TC) con inyección de contraste yodado o, mejor aún, por resonancia magnética (RM) con inyección de gadolinio (que permite la obtención temprana de datos más detallados que los obtenidos por TAC). La obtención, cuando sea posible, de imágenes funcionales del cerebro completa el examen neurológico (medición del flujo sanguíneo cerebral mediante la técnica de inhalación de xenón 133, la tomografía computarizada de emisión de fotón único (SPECT), el análisis del metabolismo cerebral por medición del consumo de glucosa, o la tomografía de emisión de positrones (PET)).

Debido a que muchos niños con angioma intracraneal son inicialmente normales, los estudios de neuroimágenes y otros complementarios pueden ayudarnos a distinguir los que pertenecen al SSW. La marca radiográfica de esta patología constituyen las calcificaciones corticales giriformes adyacentes al angioma leptomeníngeo. Pueden observarse mediante rayos X o TAC de cráneo y se encuentran generalmente en la región occipital, aunque es común su presencia en otras áreas.^{3,4}

La presencia de angioma pial puede demostrarse con TAC, pero las calcificaciones pueden enmascararlo.¹⁵ La RMN sin contraste muestra imágenes de atrofia y en algunos casos calcificaciones como áreas de vacío de señal. La RMN con administración endovenosa de gadolinio es el medio más fidedigno para valorar la extensión del angioma pial^{16,17} que aparece como una imagen que llena el espacio subaracnoideo, y cubre la superficie de los surcos.¹⁸

La atrofia cerebral en el área del angioma puede distinguirse mediante TAC; sin embargo, la RMN puede mostrar cambios atróficos más sutiles. La materia blanca subcortical se observa hipodensa en la TAC y con alta señal en T1 y T2, debido a la gliosis secundaria por la isquemia cerebral.¹⁵ La hemitrofia cerebral puede provocar asimetría craneal, el diploe óseo más grueso y los senos perinasales más grandes en el lado afectado. Las estructuras de la línea media pueden verse desplazadas hacia el lado afectado. Los plexos coroideos ipsilaterales a la lesión están frecuentemente hiperplasiados, lo cual parece relacionado con una malformación angiomatosa.¹⁸

Podemos resumir que los estudios de imagenología estructural (TAC y RMN) son de utilidad para evaluar:⁵

1. Extensión de la malformación angiomasiosa leptomeníngea.
2. Grado de atrofia del parénquima.
3. Posibles cambios isquémicos que afectan sustancia gris y blanca.
4. Presencia y extensión de calcificaciones corticales.
5. Prominencia de plexos coroides.
6. Anomalías venosas del parénquima.
7. Prominencia diploica del lado afectado.

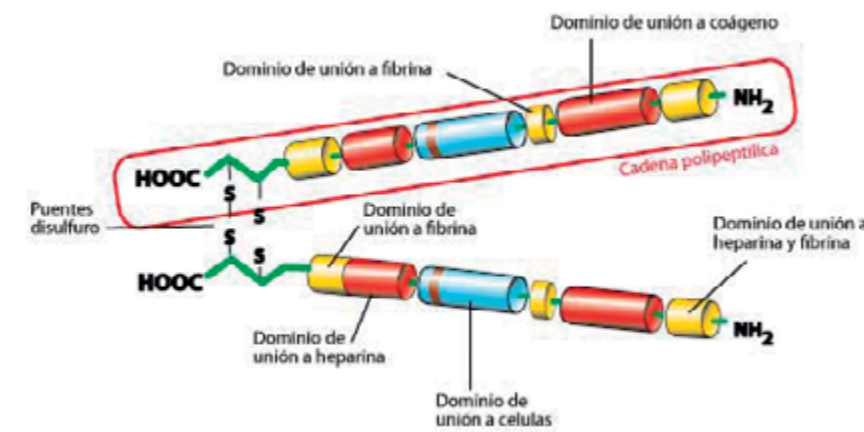
Varios estudios demuestran la mayor eficacia de la RMN craneal para la evaluación de la afectación neurológica del SSW, sobre todo cuando se utiliza contraste paramagnético.^{5,8,9} La exploración electroencefalográfica (EEG) puede ayudar inicialmente a confirmar la presencia de afectación cerebral y más tarde, para localizar el sitio de inicio de las crisis epilépticas.

Los trazados intercríticos de vigilia muestran una asimetría de la actividad de base, con caída de voltaje en el área del angioma.^{3,4} La actividad paroxística, puede ser focal, multifocal y/o generalizada, simétrica o asimétrica, y se origina generalmente en el hemisferio ipsilateral al angioma y aumentar durante la hiperventilación.^{7,10}

En algunos pacientes con angioma pial unilateral, pueden observarse paroxismos generalizados y bisincrónicos.¹⁹ Los estudios de metabolismo cerebral mediante tomografía de emisión de positrones (PET) ha mostrado una reducción del metabolismo cerebral cerca del angioma que se extiende bien por toda el área radiográfica anormal.²⁸ La tomografía de emisión de fotón simple (SPECT) y el estudio de flujo sanguíneo cerebral usando inhalación de xenón-133, demuestran la reducción de la perfusión en el tejido cerebral afectado.²¹ Estos estudios de imagenología funcional, complementan a las estructurales para la evaluación del tratamiento quirúrgico en estos pacientes.

NEUROPATOLOGÍA Y PATOGENIA

El SWS es un síndrome no hereditario de etiología desconocida. Se piensa que está causado por mutaciones somáticas que afectan al primordio neural anterior antes de la migración de la cresta neural cefálica. Aunque en algunos pacientes se ha demostrado una expresión incrementada del gen de la fibronectina en fibroblastos obtenidos de tejidos lesionados, atribuyéndole un papel en la patogénesis²⁵.



Estructura molecular de la fibronectina. La fibronectina (FN) es una proteína ubícuca y abundante de la matriz extracelular (ECM) que une otras proteínas de la ECM (colágenos, fibrina, proteoglicanos y FN) y moléculas de adhesión celular (integrinas y sindecanos) regulando, de esta manera, la adhesión, migración, proliferación y supervivencia de las células. El procesamiento alternativo del único gen que codifica a la FN da lugar a múltiples isoformas. En los tejidos las células secretan FN como un dímero soluble que posteriormente

se ensamblará formando fibras multiméricas insolubles que se depositan en la superficie celular, mientras que en el plasma se encuentra abundantemente en forma soluble.

Las leptomeníngeas se observan finas y descoloreadas por el incremento de la vascularidad. Microscópicamente los vasos del angioma son venas de pared fina, que varían en tamaño y se ocluyen por hialinización y proliferación endotelial, que se extienden por toda la lesión visible y a veces por la corteza subyacente y el plexo coroide ipsilateral.⁴

Es típica la atrofia adyacente al angioma, aunque no siempre es visible macroscópicamente. Microscópicamente se observan pérdida neuronal y gliosis que se extiende usualmente por toda el área afectada por el angioma.

Las calcificaciones se encuentran en las capas externas de la corteza cerebral y ocasionalmente se extienden hacia la sustancia blanca. Los depósitos de calcio se inician de manera adyacente a los vasos y de allí penetran al parénquima cerebral.²²

Basado en los estudios del flujo sanguíneo cerebral y metabolismo energético se ha postulado como hipótesis patogénica para la atrofia cerebral, el estado crónico de reducción de la perfusión sanguínea.²³ Esta isquemia crónica puede explicarse por la obstrucción venosa producida en el angioma, que origina disminu-

ción del recambio sanguíneo en la zona. Los episodios agudos de hemiparesia asociados con crisis epilépticas están probablemente relacionados con trombosis venosas en áreas adyacentes al angioma.

Resulta excepcional, la presencia de hemorragias intracraneales en estos pacientes, lo que puede deberse a la escasa participación arterial en la formación angiomasiosa.⁴

TRATAMIENTO

El SSW es una emergencia médica neuropediátrica y su tratamiento es sintomático. La terapia de láser pulsado se puede utilizar para tratar el PWS en pacientes con SWS en el que la epilepsia se esté tratando y controlando con anticonvulsivos.

El riesgo de glaucoma es alto, y durante los dos primeros años de vida deben realizarse exámenes oftalmológicos frecuentes. El seguimiento oftalmológico debe continuar hasta la edad adulta, aun en el caso de que los primeros exámenes den resultados normales. La cirugía puede ser recomendable en caso de glaucoma. La debilidad muscular grave también necesita tratamiento.

En la mayor parte de los casos el control de las crisis epilépticas constituye el único elemento que se debe tratar; sin embargo, existen otras posibilidades y opciones que describiremos a continuación.

En cuanto al tratamiento de la epilepsia, es importante la correcta selección de la droga antiepiléptica de acuerdo con el tipo o los tipos de crisis que muestra el paciente y es importante ser enérgicos por la importancia de las crisis en el pronóstico.⁴

escasos pacientes de corta edad, con afectación unilateral exclusivamente, con epilepsia refractaria y sin retraso mental profundo, está indicado el tratamiento quirúrgico, mediante la resección del área afectada, lobectomía e incluso hemisferectomía.^{8,24} En estos casos es importante asegurar que el otro hemisferio se encuentra totalmente sano, por lo que requiere una exquisita evaluación neuroimagenológica (estructural y funcional) y electroencefalográfica.

Se ha propuesto el tratamiento con dosis bajas de aspirina para la prevención de la trombosis venosa y así del deterioro neurológico; sin embargo, esto es discutido.³ En pacientes con lesiones faciales pequeñas y con escasa afectación neurológica, se puede utilizar laserterapia para el tratamiento estético.

PRONÓSTICO

El pronóstico y la calidad de vida dependen principalmente de la frecuencia y gravedad de las crisis epilépticas, que suelen comenzar durante el primer año de vida y pueden provocar parálisis de ciertas partes del cuerpo, así como déficit intelectual de leve a grave. La intervención neuroquirúrgica es necesaria sólo en casos excepcionales.

La mayoría de los casos de SSW no son potencialmente mortales.

Es necesario la valoración oftalmológica al menos una vez al año para tratar el glaucoma. Igualmente, valoración neurológica para el tratamiento de las convulsiones y otros síntomas neurológicos.

POSIBLES COMPLICACIONES

- Crecimiento anormal de vasos sanguíneos en el cráneo
- Crecimiento continuo del hemangioma plano
- Retrasos en el desarrollo
- Problemas emocionales y de conducta
- Glaucoma, que puede llevar a ceguera
- Parálisis
- Convulsiones

CONCLUSIONES

Nuestro paciente presenta las lesiones dermatológicas y vasculares características del síndrome, aunque no neurológicas compatibles con el SSW, sin embargo la ausencia de convulsiones no descarta esta entidad. Los estudios de neuroimagen (RM con reconstrucción en 3D) nos ayudaron a confirmar nuestra sospecha inicial. Actualmente el paciente ha abandonado todo control desconociéndose su paradero.

Finalmente, en este caso la enfermedad no se ha presentado con la severidad que describe la literatura.



Imagen 1.- Angiomatosis encefalotrigeminal. Síndrome de Sturge-Weber. Paciente de sexo masculino, de 25 años de edad, portador del Síndrome de Sturge Weber, que acude a consulta para evaluación y tratamiento de mancha facial. La evaluación clínica del paciente revela un biotipo dolicofacial y asimétrico en la vista frontal. Negaba crisis convulsivas. Se aprecia nevus cutáneo facial (mancha en vino de oporto) que abarca la frente, ceja, el parpado, el ala de la nariz, y parte del maxilar superior y del labio del lado derecho (con leve hipertrofia) de la cara, que sobrepasa discretamente la línea media a nivel nasolabial. Afectación VI (dermatoma oftálmico) y V2 (dermatoma maxilar). Se observa sonrisa gingival y función labial competente. **Imagen 2-** En la vista lateral el paciente exhibe un perfil facial convexo, evidenciándose en mayores detalles la disposición y el trayecto del nevo. Perfil labial asimétrico. Se biopsia la lesión.

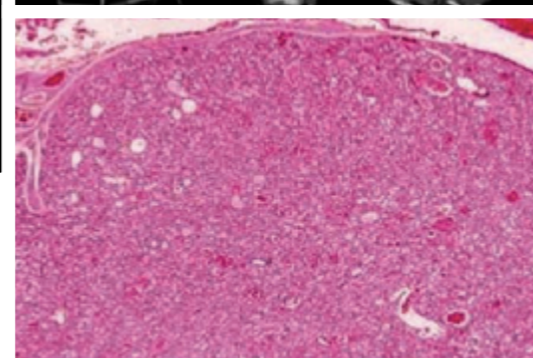
Imagen 3.- Radiografía AP de cráneo. Se aprecia un mayor crecimiento del seno maxilar derecho. No se observan calcificaciones cerebrales.



Imagen 4.- Angiografía facial en 3D.- Aumento de colaterales de la arteria facial derecha. No se reporto ni angiomas cerebrales ni calcificaciones.



Imagen 5.- Histopatología de la lesión. Advértase el excesivo número de capilares sanguíneos dilatados, en la dermis profunda y media, separados entre sí por un estroma fibroso maduro (H&E).



Fuente: Tama Viteri FA. Atlas y Texto en Color de Imágenes Clínicas. Universidad de Guayaquil. Tercera Edición. 2014. Eduquill

REFERENCIAS

1. Sturge WA. A case of partial epilepsy, apparently due to a lesion of one of the vasomotor centres of the brain. *Trans Clin Soc* 1879;12:162-7.
2. Weber FP. Right-sided hemihypertrophy resulting from right sided congenital spastic hemiplegia, with a morbid condition of the left side of the brain revealed by radiograms. *J Neuro Psychopathol* 1922;3:134-9.
3. Rodríguez-Barronuevo AC. Síndromes neurocutáneos de anomalías vasculares. *Rev Neurol* 1996;24(133):1072-84.
4. Roach ES. Neurocutáneos syndromes. *Pediatr Clin North Am* 1994;39(4):591-617.
5. Boixeda P, Misa RF, Arrazola JM, Pérez B. Angioma plano facial y síndrome de Sturge-Weber: estudio de 121 casos. *Med Clin (Barc)* 1993;101:1-4.
6. Rodríguez E, Unamono P. El síndrome de Sturge-Weber. *Med Clin (Barc)* 1993;101:18-9.
7. Gómez MR, Bebin EM. Sturge-Weber syndrome. En: Gómez MR, ed. *Neurocutaneous diseases: a practical approach*. London: Butterworths; 1987:356-67.
8. Roach ES. Diagnosis and management of neurocutaneous syndromes. *Sem Neurol* 1988;8:83-96.
9. Enjolras O, Riche MC, Merland OI. Face port wine stains and Sturge Weber syndromes. *Pediatrics* 1985;76:48-51.
10. Dulac O, Larrague M, Roger J, Blatt J, Maili de Sturge Weber: interet de l'analyse topographique de l'angine cutane pour le diagnostic d'angine pial associe. *Arch Ft Pediatr* 1982;39:155.
11. Sujanski E, Conradi S. Outcome of Sturge-Weber syndrome in 52 adults. *Am J Med Genet* 1995;57(1):35-45.
12. Pascual Castroviejo I, Díaz González C, garcía RM, González I, pascual Pascual SI, Viano J. Sturge Weber syndrome: study of 40 patients. *Pediatric Neurol* 1993;9(4):283-8.
13. Tallman B, Tan OT, Morelli LG, Piepenbrinck J, Zala L. Location of port-wine stains and the likelihood of ophthalmic and/or central nervous system complications. *Pediatrics* 1991;87:323-7.
14. Taly AB, Nagaraja DM, Das S, Shankar SK, Jaffe R. Sturge-Weber Dimitri disease without facial nevus. *Neurology* 1987;37:1063-4.
15. Bebin EM, Gómez MR. Prognosis in Sturge Weber disease. Comparison of uni hemispheric involvement. *J Child Neurol* 1988;3:181.
16. Gaurder D, Palmieri A, Mashaly R. Cranial computed tomography in the phakamatoses. *Neuroradiology* 1983;25:293-304.
17. Spemer J, Schmauser I, Bittner R, Deutsch M. MR imaging findings in children with Sturge Weber syndrome. *Neuropediatrics* 1990;21:146-52.
18. Benedikt RA, Brown DC, Walker R, Schmidt HW, Kierland RR. Sturge Weber syndrome; cranial MR imaging with Gd-DPTA. *ANJR* 1993;14:409-15.
19. Simac OK, Solomon MA, Newton TH. CT and MR angiomatous malformations of the thoracic plexus in patients with Sturge-Weber disease. *AJNR* 1986;7:623-7.
20. Chevrie JJ, Specola N, Aicardi J. Secondary bilateral synchrony in unilateral pial angiomatosis: successful surgical treatment. *J Neurol Psychiatr* 1988;51:663-70.
21. Chugani H, Mazziota JC, Phelps ME. Sturge Weber syndrome. A study of cerebral glucose utilization with positron emission tomography. *J Pediatr* 1989;114:224.
22. Di Trapani G, Di Rocco, Abbamondi AI, Di Mauro R. Light microscopy and ultra structural studies of Sturge-Weber disease. *Child Brain* 1982;9:23.
23. Duncan DB, Herholz K, Pietrzy K, Heress WD. Regional cerebral blood flow and metabolism in Sturge Weber disease. *Clin Nucl Med* 1995;20:522-3.
24. Ito M, Sato K, Ohnuki A, Uto A. Sturge Weber disease: operative indications and surgical results. *Brain Dev* 1990;12:473-7.
25. Comi AM, Hunt P, Vawter MP, Pardo CA, Becker KG, Pevsner J. Increased fibronectin expression in Sturge-Weber syndrome fibroblasts and brain tissue. *CITA Medline*
26. Sujansky E, Conradi S. Sturge-Weber syndrome: age of onset of seizures and glaucoma and the prognosis for affected children. *CITA Medline*

www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?lng=es&Expert=3205