

Síndrome de Sturge-Weber. Reporte de un caso **Sturge-Weber syndrome. Report of a case**

Dra. Maria Eugenia Rizo García (1) y Dra. Isabel Norma Pérez Cruz (1).

RESUMEN

Se realizó diagnóstico de un síndrome de Sturge-Weber a un niño de 10 años de edad raza blanca con hemangioma facial derecho y trastornos neurológicos que datan desde los 4 meses de edad. Se corrobora el diagnóstico al realizar estudios complementarios: Rx de cráneo simple donde se aprecian calcificaciones, examen oftalmológico con evidencia de megalocórnea y aumento manifiesto de la tonimetría ocular; TAC de cráneo con calcificaciones alargadas y asimetría de los hemisferios cerebrales; marcado retraso mental; todo en conjunto evidenció el diagnóstico de esta entidad.

Palabras clave: SINDROME DE STURGE-WEBER; HEMANGIOMA; MEGALOCORNEA

1. Especialista de Segundo Grado en Pediatría. Profesora Instructor.

INTRODUCCION

El Síndrome de Sturge-Weber (SSW) es una malformación histogenética que se produce al actuar una noxa no conocida en el tercer estadio de desarrollo de los vasos cerebrales; el mal estado del área vascular superficial explica la coincidencia de lesiones cutáneas e intracraneales simétricas (1,2,3).

Esta enfermedad posee una constelación de síntomas y signos entre los que se encuentran: un nevus facial de color vino, convulsiones, hemiparesia, calcificaciones intracraneales y en muchos casos retraso mental.

Esta enfermedad está clasificada entre los Síndromes Neurocutáneos, que se caracterizan por alteraciones simultáneas de los tegumentos y del SNC; su etiología se desconoce, aunque la mayor a de estos procesos son familiares (4,5).

PRESENTACION DEL CASO

Paciente de 10 años de edad blanco, masculino, con antecedentes de convulsiones desde la etapa de lactante, retraso mental y que ingresa en nuestro centro por pérdida de la fuerza muscular del hemicuerpo izquierdo.

Examen físico:

- Nevus flameante en hemicara derecha y párpado superior del ojo izquierdo. Vasodilatación conjuntival de ojo derecho.
- Pérdida de la fuerza muscular de hemicuerpo derecho.
- Hemiparesia izquierda.
- Retraso mental.

Examen oftalmológico:

- Megalocórnea.
- Aumento del tono ocular, más marcado del ojo izquierdo (glaucoma).
- Papilas con aumento de la excavación y rechazo de los vasos.

Exámenes complementarios:

- Hemograma normal.
- Eritrosedimentación normal.
- Glicemia normal.
- Serología no reactiva.
- EEG: Anormal. Enlentecimiento más marcado del hemisferio derecho.
- Rx de cráneo: Calcificaciones intracraneales en regióoccipitoparietal de aspecto sinuoso.

- TAC de cráneo: Calcificaciones en región occipital derecha. Asimetría de los hemisferios cerebrales, siendo el derecho de menor tamaño que su homólogo.

COMENTARIOS

El SSW aparece esporádicamente con una frecuencia aproximada de 1/50 000. El nevus facial se descubre al nacer (no todos los niños con nevus facial tienen esta enfermedad). Las convulsiones aparecen en el primer año de vida en la mayor parte de los enfermos, suelen ser rebeldes a los anticonvulsivantes y, en muchos casos, se acompañan de una hemiparesia lentamente progresiva. Al final de la niñez se observa un 50% como mínimo, de retrasos mentales o de una incapacidad grave para el aprendizaje. Los trastornos oculares están en relación con las malformaciones vasculares o con sus consecuencias; se observan en presencia de angiomas cutáneos en el área de inervación sensitiva de la primera y segunda ramas del nervio trigémino (1,6,7,8,9,10).

El tratamiento de la enfermedad es polifacético: Médico, en ocasiones quirúrgico y con soporte psicológico.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

- 1 . Nelson WE. Tratado de Pediatría. 14 ed. Vol II. Barcelona Mc Gram-Hill, 1994: 1634.
- 2 . Cruz HM. Tratado de Pediatría. 5ta. ed. Vol 1. Barcelona: ESPAXS, 1983: 687, 110, 1433.
- 3 . Isselbacher KJ, Braunwald E, Wilson JD. Editors. Compendio Harrison Principios de Medicina Interna. 13ra. ed. t IV. Nueva York: Interamericana, 1995: 830.
- 4 . Domonkos AN. Tratado de Dermatología. t 2. La Habana: Científico-Técnica, 1984: 756.
- 5 . Adams RD, Victor M. Principios de Neurología. t 2. La Habana: Científico-Técnica 1982: 951.
- 6 . García OJ. Las manifestaciones oftalmológicas en el Síndrome de Sturge-Weber. Primera Parte. Rev. Cubana Ped 1981 Ene-Feb; 53(1): 57-65.
- 7 . García OJ. Las manifestaciones oftalmológicas en el ndrome de Sturge-Weber. Rev Cubana Ped 1981 Ene-Feb; 53(1): 66-73.
- 8 . Garcí Sinndrome de Sturge-Weber. Estudio de 30 pacientes. Rev Cubana Ped 1981 May-Jun; 53(3): 238-43
- 9 . García OJ. Constitución cromosómica del Síndrome de Sturge-Weber. Presentación de un caso y revisión de la Literatura. Rev Cubana Ped 1980 Sept-Oct; 52(5): 441-43.
- 10 .García OJ. Radiografía de cráneo en el Síndrome de Sturge-Weber. Rev Cubana Med 1981 Ene-Feb; 20(1): 107-21.