



Reporte de caso: Síndrome de Sturge-Weber

- **Autores**: Beinat Jorgelina, Billordo Zini Santiago, Logioco Fernanda, Pollini Diana, Varela Ana.
- **Afiliación**: Hospital Evita Pueblo de Berazategui.
- **Provincia**: Buenos Aires, Argentina.
- **E-mail**: residytimag@gmail.com

Los autores declaran no tener conflictos de interés.

Presentación del caso

Paciente femenino de 25 años de edad, consulta por presentar un cuadro clínico de 2 días de evolución, caracterizado por cefalea de intensidad moderada culminando en crisis epiléptica de 30 segundos de duración.

Al examen físico se le realiza un examen neurológico de guardia y registros de presión arterial constatándose 120-80 mm de hg.

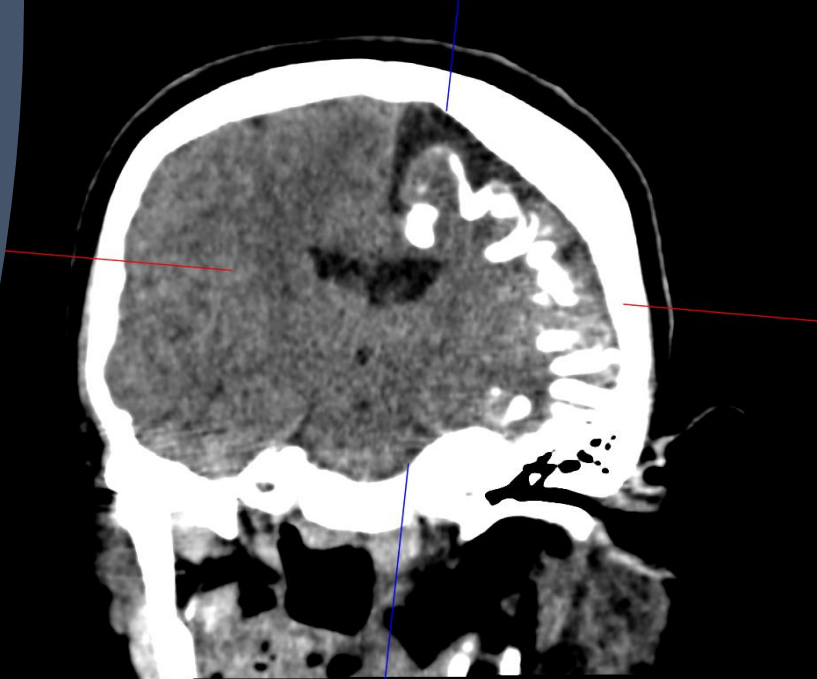
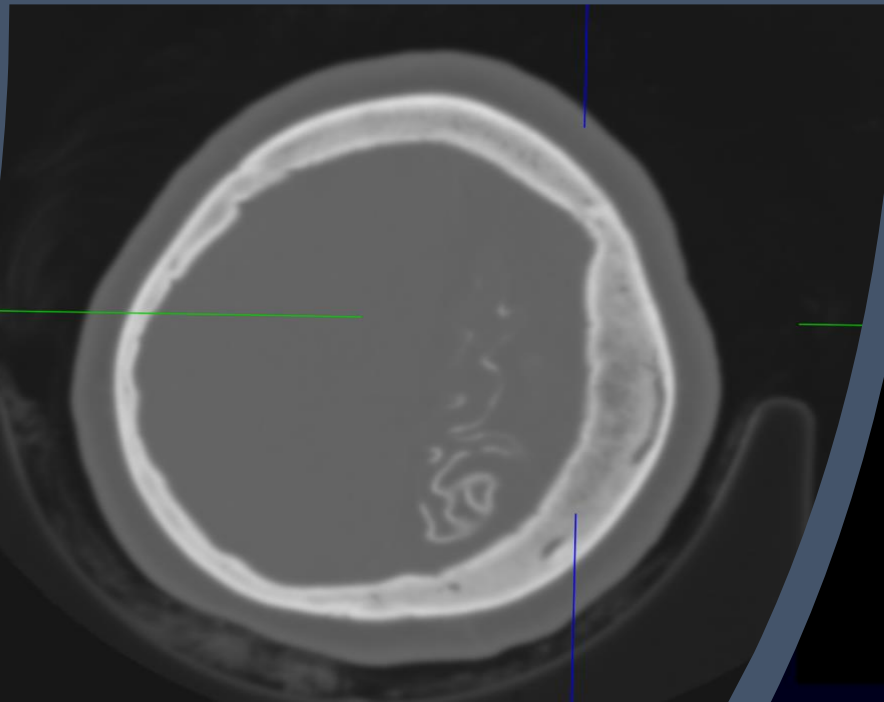
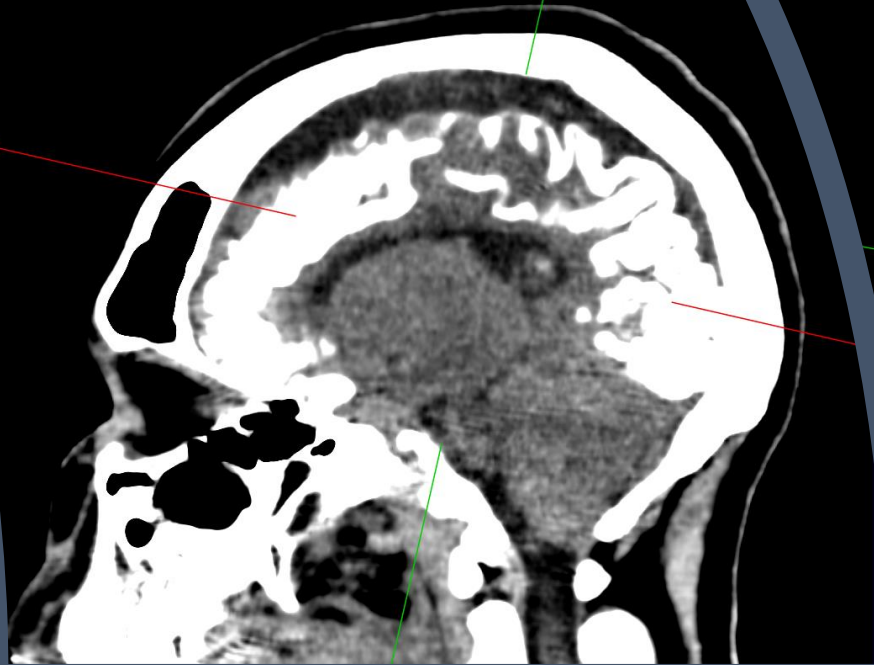
Asimismo se identifica angioma que compromete hemicara izquierda.

Se indica estudio tomográfico encefálico simple.

Hallazgos imagenológicos

El examen tomográfico demuestra calcificaciones lineales que comprimen la corteza hemisférica izquierda, asociado a retracción hemisférica, asimetría en huesos faciales y de la calota, presentando mayor espesor a nivel izquierdo.

Se observa proptosis ocular izquierda y asimetría de las partes blandas faciales a predominio izquierdo, en probable correlación con angioma. Hallazgos compatibles con angiomatosis encefalotrigeminal (síndrome de Sturge-Weber).



Discusión

La angiomatosis encefalotrigeminal (síndrome de Sturge-Weber) es un proceso congénito infrecuente, pero no excepcional de anomalías vasculares. Aparece de manera esporádica, y en su forma completa consiste en la asociación de angioma cerebral, cutáneo y ocular que se caracterizan clínicamente por una mancha color vino en la cara, epilepsia, retraso mental, déficits neurológicos (hemiparesia y hemianopsia) y glaucoma.

Conclusión

Para el diagnóstico de la enfermedad resultan de mucha utilidad los estudios de tomografía axial computarizada y resonancia magnética nuclear craneales, así como para estudiar la relación del angioma leptomeníngeo u atrofia subyacente, importantes para el pronóstico y la conducta médica que se debe seguir.

Bibliografía

- Enjolras O, Riche MC, Merland JJ. Facial port-wine stains and SturgeWeber syndrome. *Pediatrics* 1985; 76:48-51.
- Roach ES. Síndromes Neurocutáneos. *Pediatr Clin North Am* (Edición española) 1992; 4:639-672.
- Rodríguez-Barronuevo AC. Síndromes neurocutáneos de anomalías vasculares. *Rev Neurol* 1996;24(133):1072-84.
- Pascual–Castroviejo SI, Díaz–González C, García Melian R, González Casado I, Muñoz Hiraldo E. Sturge Weber síndrome: study of 40 patients. *Pediatr Neurol* 1993; 9:283–8.
- Rodríguez E, Unamono P. El síndrome de Sturge-Weber. *Med Clin (Barc)* 1993;101:18-9.