

CRISIS EPILÉPTICA COMO FORMA DE PRESENTACIÓN HABITUAL DE UNA MALFORMACIÓN VASCULAR

María Amelia Jiménez Robles. María Concepción Romero León Ana Cejudo Gómez. Hospital Comarcal De Baza, Granada, España.

INTRODUCCIÓN:

El síndrome de Sturge-Weber (SSW) es un síndrome neurocutáneo raro caracterizado por angiomas en el territorio inervado por la primera rama trigeminal, leptomeninges y/o coroides ocular. El exceso de vascularización venosa produce una alteración en el drenaje venoso cerebral, conllevando estasis venosa e hipoperfusión, produciendo atrofia cerebral, y finalmente calcificaciones.

Las manifestaciones neurológicas están en directa relación con la extensión de la afectación cerebral, y son: epilepsia (casi 80%), suele iniciarse en el primer año de vida, y son habitualmente crisis parciales con tendencia a generalizarse; retraso en el desarrollo psicomotor (casi 60%), grave en casi la mitad de los pacientes, y es mayor cuanto antes se produce el debut de la epilepsia, hemiparesia contralateral a la lesión cerebral y hemianopsia.

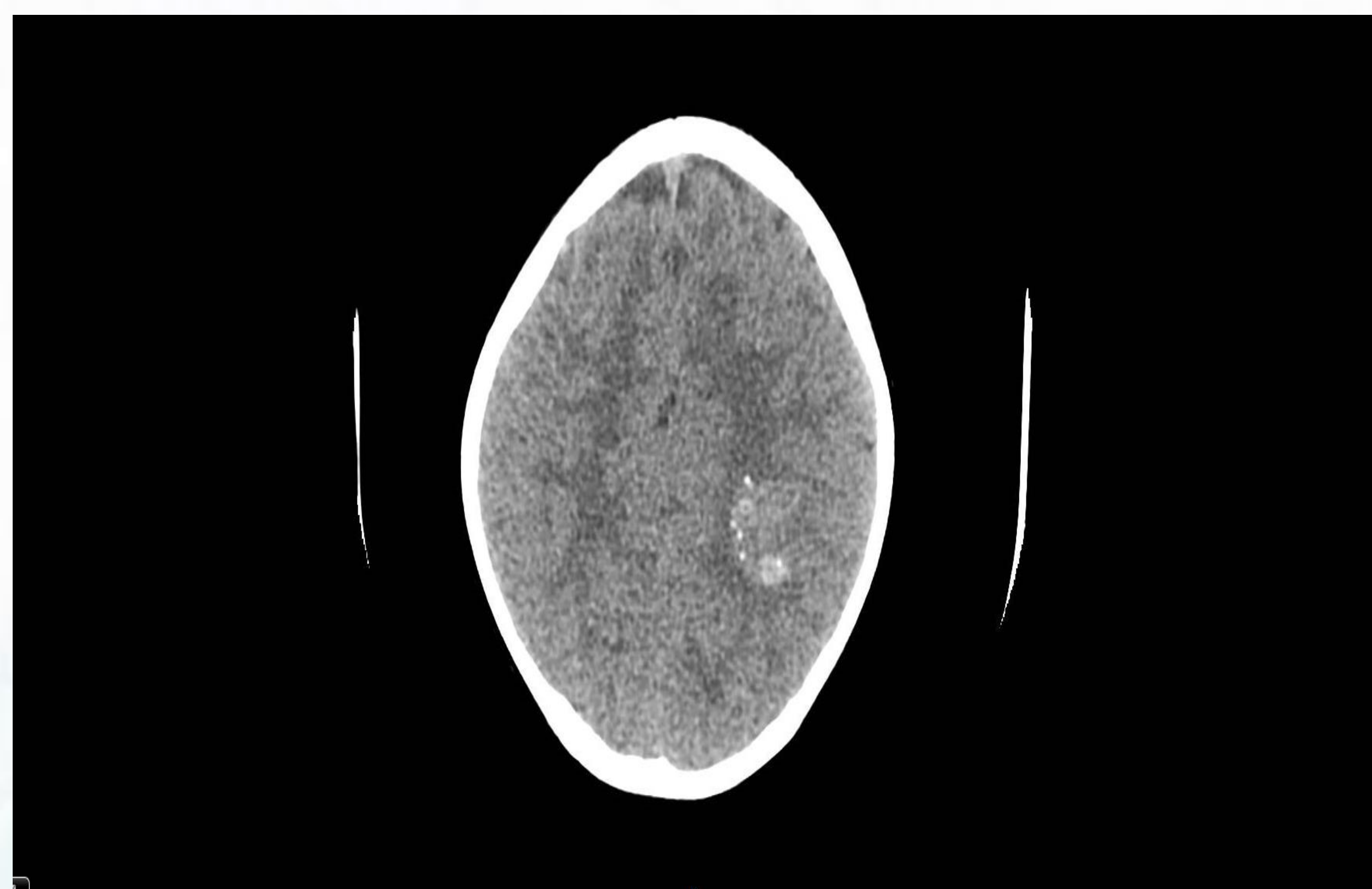
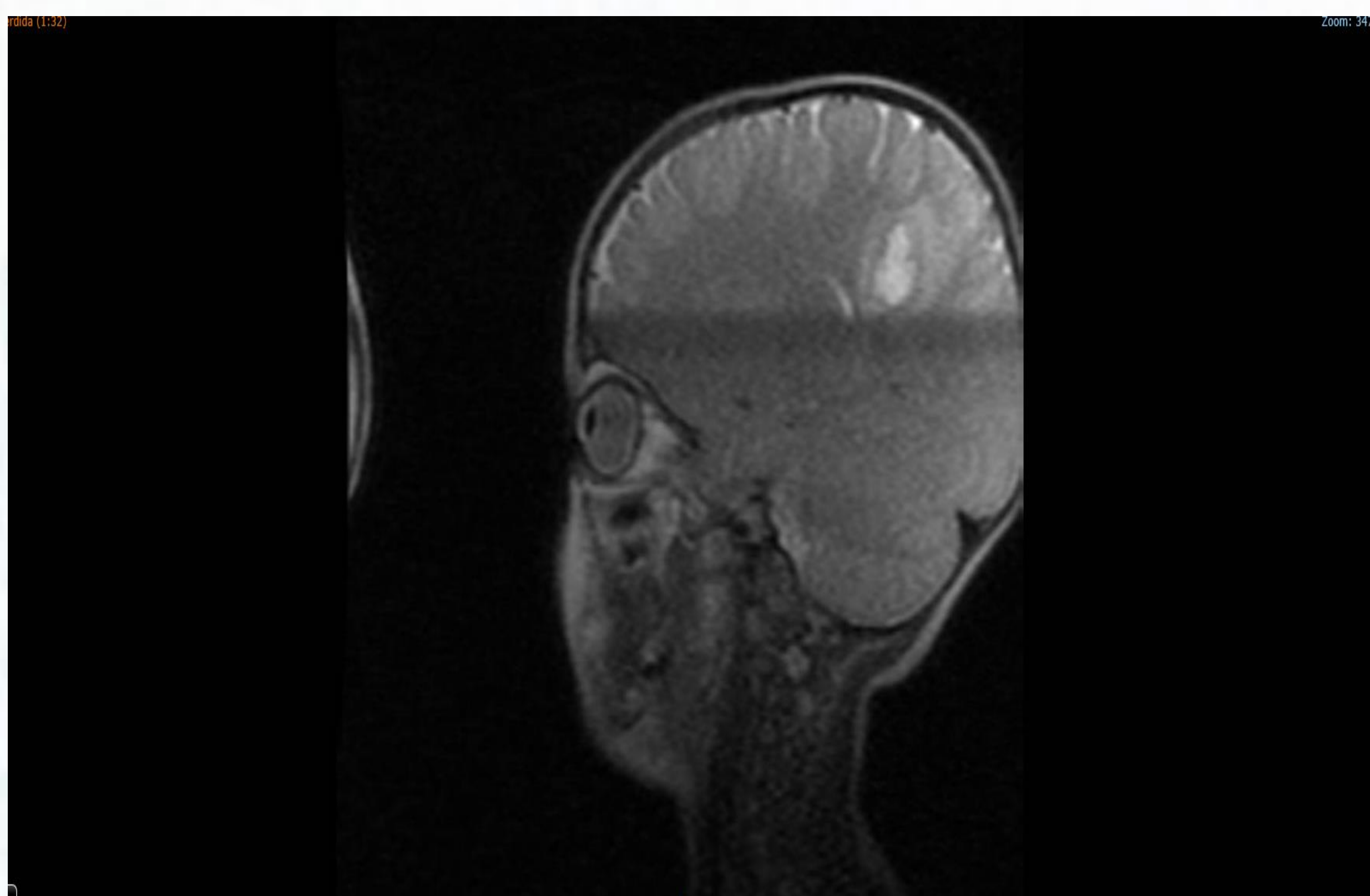
La confirmación diagnóstica se fundamenta en la resonancia magnética con contraste, donde también se suele observar atrofia cerebral.

En la literatura se han descrito tres tipos de Sturge Weber: el tipo I o forma clásica, con angioma facial, leptomeníngeo y coroideo, frecuentemente con glaucoma. El tipo II, con angioma facial y sin evidencia de afectación intracraneal, y el tipo III con únicamente angiomatosis leptomeníngea, siendo este el tipo del caso que presentamos.

CASO CLÍNICO:

Preescolar de 2 años, sin antecedentes de interés, acude a urgencias por episodio de convulsión parcial consistente en hipertonía y clonía del miembro superior derecho, pérdida de tono del resto de cuerpo con desconexión del medio y retrovulsión ocular de 10 minutos de duración, presentando postcrítico de 5 minutos de duración, tras lo cual se evidencia hemiplejía derecha, por lo que se realiza TAC craneal, evidenciándose lesión expansiva intraaxial de aspecto sólido, con múltiples calcificaciones en su interior, parietal izquierda, con amplio diagnóstico diferencial, decidiéndose ingreso para realización de RMN. Durante su ingreso se inicia tratamiento con levetiracetam, sin presentar nuevas convulsiones y desapareciendo hemiplejía, presentando en todo momento exploración neurológica normal. La RMN sugiere displasia cortical parietal izquierda con angiomatosis leptomeníngea. Valorado por oftalmología, con exploración compatible con la normalidad.

Actualmente continua con tratamiento antiepiléptico y seguimiento por parte de neuropediatría y neurocirugía.



CONCLUSIONES:

El síndrome de Sturge Weber es una patología poco frecuente. Entre la clínica neurológica, la epilepsia es frecuente, tratándose de crisis parciales habitualmente contralaterales al angioma. Crisis frecuentes y prolongadas provocan agravamiento de las lesiones cerebrales. La aparición de epilepsia antes del año de edad, así como la mala respuesta al tratamiento son factores de mal pronóstico.