

SÍNDROME DE STURGE-WEBER

SERIE DE 7 CASOS

VILLAREJO PÉREZ, ÁLVARO; ARCE PORTILLO, ELENA; MARTÍNEZ PRIETO, FRANCISCO
Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

INTRODUCCIÓN

El **síndrome de Sturge-Weber (SSW)** es trastorno neurocutáneo caracterizado por malformación capilar (mancha vino de oporto [MVO]), angioma leptomeníngeo y glaucoma.

Según **la clasificación de Roach** el SSW se clasifica en tipo 1 si presenta MVO y angiomatosis (con o sin glaucoma) que es lo que se conoce como SSW clásico; tipo 2 con MVO sin angiomatosis (con o sin glaucoma) y el tipo 3 que solo presenta angiomatosis leptomeníngea.

Las manifestaciones neurológicas, la extensión de la malformación leptomeníngea y la gravedad de la afectación ocular los determinantes del pronóstico de estos pacientes.

OBJETIVOS Y MÉTODOS

Los objetivos del estudio fueron describir las características clínicas de los pacientes afectos de SSW en nuestro hospital. Se revisaron las historias de los pacientes en seguimiento por el servicio de Neurología Pediátrica en Enero de 2022.

RESULTADOS

Se identificaron 7 pacientes afectos del SSW.

La distribución por sexo fue de predominio en mujeres.

6 de los pacientes se clasificaban como tipo 1 de la escala de Roach.

Todos los pacientes presentaban MVO con predominio por las ramas oftálmica y maxilar del trigémino.

En los estudios de imagen, los lóbulos más frecuentemente afectados con angiomatosis leptomeníngea fueron el parietal y el occipital. Uno de los pacientes no presentaba alteraciones.

La mediana de debut de clínica neurológica fue los 4 meses (rango 1-20 meses).

La presentación en 5 de los pacientes fue en forma de crisis comicial, presentándose uno de ellos debut en forma de *evento stroke-like* y otro en forma de glaucoma congénito.

En cuanto a la semiología de las crisis comiciales predomina las crisis focales de origen motor con pérdida de conciencia, presente en todos los pacientes. El control de las mismas se realiza con una mediana de 2 antiepilépticos (combinación más frecuente levetiracetam y valproico).

5 de los pacientes presentan una hemiparesia residual contralateral a la lesión cerebral.

El retraso en el desarrollo psicomotor se presenta 4 de los pacientes.

La afectación ocular estuvo presente en 2 de los pacientes de los que sólo uno presentó glaucoma que requiriese tratamiento quirúrgico.

CONCLUSIÓN

A pesar del pequeño trabajo muestral, nuestro estudio pone de relieve que un debut más tardío de la enfermedad hace que el pronóstico de la misma sea peor y tenga más difícil control. P

Por otro lado, el paciente que presentaba un tipo 2 según la clasificación de Roach presentaba mejor pronóstico.