

La pista está en la piel

Alcalde Deiro, Laura; Gutiérrez Vélez, Rebeca; Alcaraz Castillo, María; Díaz-Delgado Menéndez, Blanca; Lorén Martín, Jennifer; Miranda Alcalde, Belén.

Servicio de Pediatría de HM Hospitales, Boadilla del Monte, Madrid, España.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Sturge-Weber es una patología que, en su forma clásica, combina una malformación vascular facial congénita (mancha en vino de oporto), angiomas leptomeningea y coroidea. Según la mayoría de autores, debe estar presente la afectación facial de la rama V1 sensitiva trigeminal, aunque algunos defienden que pueden verse afectadas tan sólo V2 o V3. El abordaje y control de esta patología resultan complejos.

CASO

Historia actual: Lactante de **4 meses**, sin antecedentes de interés, que es llevado a Urgencias por presentar episodio de **movimientos clónicos de hemicuerpo izquierdo** de segundos de duración, sin asociar fiebre u otra sintomatología. Mantiene en todo momento **buena conexión con el medio y reactividad a estímulos**.

Exploración física:

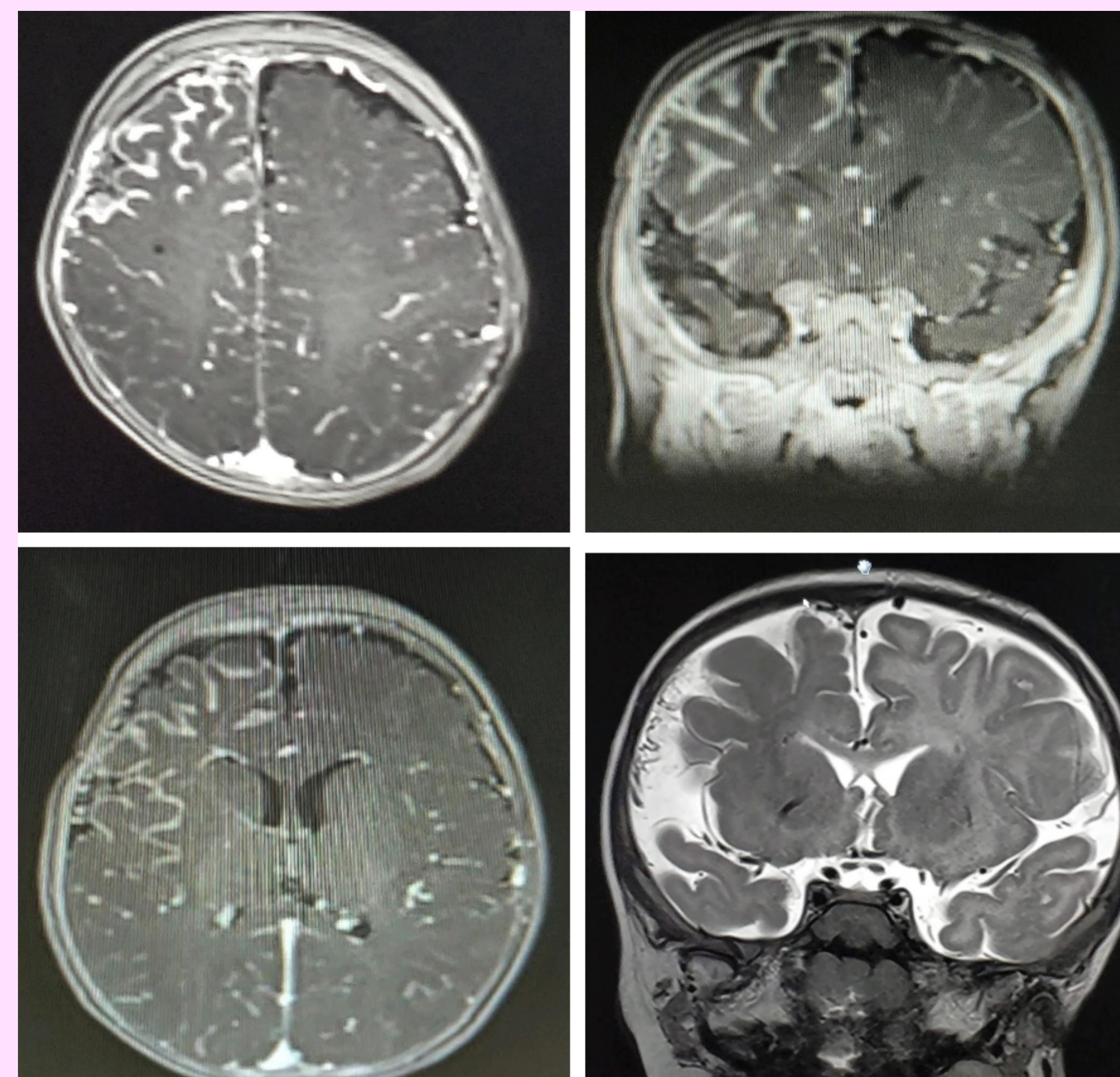
- **Postcrítico, hipotonía de hemicuerpo izquierdo** y palidez, sin otros signos de focalidad neurológica.
- **Mácula rojo-vinosa** interiliar, en mejilla y región preauricular derecha hasta cuello.



Ingresa para observación y estudio. Durante el primer día, presenta nueva crisis focal de hemicuerpo izquierdo que cede con midazolam, con postcrítico similar al previo.

Pruebas complementarias:

- **Analítica sanguínea:** anodina.
- **Punción lumbar:** LCR sin alteraciones.
- **EEG estándar en vigilia:** normal.
- **RMN craneal:** angiomas leptomeningea frontal y temporal derechos con disminución del volumen cerebral, compatible con Síndrome de Sturge-Weber.



Evolución: es valorado por Neurología, que propone tratamiento con **levetiracetam y AAS a dosis antiagregantes** para prevenir la estasis venosa y el riesgo de trombosis. Posteriormente presenta **buena evolución**, sin nuevos episodios, por lo que se decide alta.

Actualmente, el paciente se encuentra en seguimiento por Oftalmología debido al riesgo ocular, por Dermatología para la angiomas facial, y por Neurología para valoración del neurodesarrollo, control de las crisis y de otras posibles complicaciones asociadas al síndrome.

CONCLUSIONES

- En ocasiones, se pasan por alto manifestaciones externas de enfermedades poco comunes, pero que tienen implicaciones potencialmente graves, por lo que es fundamental su **detección precoz**.
- La **instauración temprana de tratamiento** anticonvulsivante es crucial, ya que la aparición precoz de crisis se relaciona con un peor pronóstico.
- En los pacientes con Síndrome de Sturge-Weber se debe realizar un **abordaje multidisciplinar** para prevenir secuelas y complicaciones del desarrollo.