

UN CASO DE SÍNDROME DE STURGE Y WEBER



por
Agustín MARTÍN GONZÁLEZ * y
Augusto ABREU REYES **



RESUMEN ESPAÑOL: Se presenta un caso de síndrome de Sturge-Weber con angioma de seno maxilar contralateral.

RÉSUMÉ FRANÇAIS: Les auteurs présentent une maladie de Sturge-Weber, avec angiome de sinus maxilaris contre-latéral.

ENGLISH SUMMARY: The authors present a Sturge-Weber Syndrome with contralateral angioma of the maxilar sinus.

La combinación de nevus flammeus de la cara y glaucoma se conoce desde 1860 cuando Schirmer describió por primera vez la asociación de ambas manifestaciones. En 1879 Sturge observó un caso acompañado de convulsiones y dedujo que también tenía angioma cerebral. Esta hipótesis es confirmada por Kalisher en 1897 que descubre un angioma meníngeo recubriendo el hemisferio cerebral izquierdo en un niño que presentaba desde el nacimiento angioma de la cara y crisis epilépticas.

Duk y Vallond (1910, 1912,) llaman la atención sobre calcificaciones cerebrales en estos enfermos, extremo que confirma Weber en 1929 y que Krabbe en 1934 verifica anatómicamente, correspondiendo a depósitos de calcio en el cortex de las circunvoluciones cerebrales subyacentes al angioma meníngeo.

En 1921 van der Hoeve introduce el término "facomatosis" donde queda agrupada la enfermedad de Sturge-Weber. La facomatosis agrupa un cierto número de entidades que tienen estrechas relaciones anatomoclínicas. En general heredo-familiares, se caracterizan por la presencia de anomalías congénitas del desarrollo que interesan principalmente formaciones de origen neuroectodérmico y los elementos vasculares de estas formaciones.

Es clásico agrupar dentro de las facomatosis cuatro síndromes individualizados dos a dos:

1) Los de predominio neuro-glioblástico

a) Neurofibromatosis de von Recklinghausen

b) Esclerosis tuberosa de Bourneville

2) Los de predominio angiomatoso

a) Enfermedad de Sturge-Weber

b) Enfermedad de von Hippel-Lindau

En su forma completa, la enfermedad de Sturge-Weber asocia tres manifestaciones de las facomatosis de forma homolateral:

Cutáneas: Angioma cutáneo facial

Neurológicas: Angioma meníngeo

Oculares: Angioma coroideo y glaucoma.

Esta forma completa no suele ser hereditaria, aunque a veces entre los familiares se describen manifestaciones de la enfermedad. Existen cierto número de formas de transición y otras abortivas o frustradas. El angioma meníngeo puede estar latente desde el punto de vista funcional y sólo exámenes paraclínicos completos permiten excluir —sin certitud—, en ausencia de examen anatómico, la participación nerviosa. También existen formas bisintomáticas: Oculo-cutáneas (sin trastornos neurológicos detectables) o neuro-cutáneas (sin participación ocular), pero no han sido descritas formas sin angioma facial.

NUESTRA APORTACION

Estudiamos un paciente de 25



El angioma facial se sitúa en el territorio de la primera y segunda rama del trigémino

años de edad que acude a consulta porque hace tres semanas, y al cerrar casualmente el ojo derecho notó pérdida de agudeza visual en el ojo izquierdo.

En sus antecedentes familiares consta que el padre padece crisis epilépticas y un angioma en la parte posterior del cuello; una hermana del padre un angioma en la espalda y el abuelo paterno un angioma que no precisa.

Hace doce años fue intervenido quirúrgicamente de angioma en la cavidad bucal, en mucosa gingival de maxilar superior izquierdo; hace ocho años de angiomatosis sangrante en la frente; y hace seis debió ser reintervenido en maxilar superior izquierdo, recibiendo radioterapia posteriormente.

Le hacemos exploración clínica que muestra las 3 manifestaciones propias de un síndrome de Sturge-Weber:

1) Manifestaciones cutáneo-mucosas: Presenta un angioma cutáneo facial congénito, plano, rojo-violáceo, con aspecto verrugoso en algunas zonas, que blanquea a la presión. Ocupa la hemicara izquierda aproximadamente en el territorio del trigémino (rama oftálmica y maxilar, no la mandibular), interesando además la mucosa gingival del maxilar superior izquierdo, y no pasando la línea media (Fig. 1). No se ha extendido en superficie, aunque sí se ha hipertrofiado en las zonas verrugosas donde ha sido intervenido quirúrgicamente. Diagnóstico anatomopatológico: Angioma.

2) Manifestaciones oculares: Agudeza visual: En el ojo derecho 0'8 y en el izquierdo 0'4. Con corrección óptica en el ojo derecho mejora a la unidad y en el ojo izquierdo no mejora. Motilidad intrínseca y extrínseca normales. Polo anterior: A gonioscopia se encuentra un ángulo cerrado con abundantes plexos vasculares dilatados y ramificados. En conjuntiva se encuentran abundantes vasos tortuosos y dilatados. Tonometría de aplanación: de pie, 20 mm Hg; acostado, 30 mm Hg. Fondo de ojo: Excavación glaucomatosa de la papila. Campo visual: Límites periféricos absolutos normales e Isópteras retraídas con escalón nasal de Rönne.

3) Manifestaciones neuro-psíquicas: Ausencia de crisis epilépticas. No existen signos neurológicos deficitarios. El electroencefalograma ofrece un trazado anormal por disfunción paroxística focal de larvada intensidad actual, con predominio en las áreas temporales izquierdas. Ausencia de trastornos psíquicos. El estudio radiográfico muestra ausencia de calcificaciones cerebrales. Radiografía: normalidad del esqueleto craneano y un seno maxilar derecho ocupado. Angiogramografía cerebral: El estudio dinámico realizado en proyección anterior muestra un acúmulo de actividad patológica a nivel del seno maxilar derecho: Gammagrafía secuencial: El estudio estático realizado en proyección anterior y ambas laterales muestra un acúmulo de actividad patológica a nivel del seno maxilar, compatible con un angioma.

BIBLIOGRAFIA

CORBÍN, B. & CASTELLANOS, M.
(1944). Rev. Med.-quir. de Oriente 5:234

ESTELLER LUENGO, J. & GONZALEZ REY, J. (1945). Actas dermo-sif 38:825

LEOZ de la FUENTE, G. (1962).

Arch. Soc. Oftal. Hisp.-Amer. 22:1

RUIZ BARRANCO, F. (1965). Arch. Soc. Oftal. Hisp.-Amer. 25:158

STURGE (1879). Trans. Clin. Soc. 12:162

WEBER, F. P. (1929). Proc. Roy. Soc. Med. (Sect. Neurol.) 22:25

- y ** Médicos Residentes de la Residencia Sanitaria Ntra. Sra. de Candelaria. Jefe del Departamento de Oftalmología: Dr. Antonio OJEDA GUERRA