

## SECCION DE OBSERVACIONES CLINICAS

### ANGIOMATOSIS ENCEFALOTRIGEMINAL DE STURGE-WEBER. SEGUNDO CASO REPORTADO EN SANTIAGO

\* Dr. José de Js. Jiménez Olavarrieta

\*\* Dra Adelina Hernandez

Las facomatosis constituyen un grupo de enfermedades tumorales del sistema nervioso que con frecuencia se adquieren por el mecanismo de la herencia. Se incluyen dentro de este grupo la neurofibramatosis de Von Recklinghausen, la esclerosis tuberosa de Bourneville, la angiomatosis encefalotrigeminal (que nos ocupan) y otras entidades más. Se caracterizan por presentar cuatro grupo de síntomas: 1) discromías cutáneas maculares, nevos y tumores fibrosos; 2) malformaciones nerviosas tumorales, con imbecilidad o epilepsia; 3) tumores benignos o malignos viscerales extraneurales y 4) alteraciones del fondo ocular del tipo tumoral (facomas).

**Angiomas encefalotrigeminal de Sturge-Weber.-**

Enfermedad poco frecuente que se caracteriza por los siguientes elementos:

1.- Angioma cutáneo, plano o tuberoso, limitado a una mitad de la cara y localizado en general en distribución de la primera o segunda ramas del nervio trigémino. Los bordes del **angioma jamás** rebasan la línea media.

2.- Angioma endocraneal, varicoso o **cavernoso**, que interesa por igual la corteza del cerebro y las tres hojas meníngeas.

3.- Lesiones corticales caracterizadas por **atrofia** cortical y calcificación de las capas más externas de la corteza afectada por el angioma. En las paredes de los vasos que lo constituyen pueden aparecer acúmulos de sales cálcicas.

\* Jefe del Servicio de Medicina Interna, Hospital Regional Universitario José María Cabral y Báez, Santiago, República Dominicana.

\*\* Residente 3er año (R III), Servicio de Medicina Interna, Hospital Regional Universitario José María Cabral y Báez, Santiago, República Dominicana

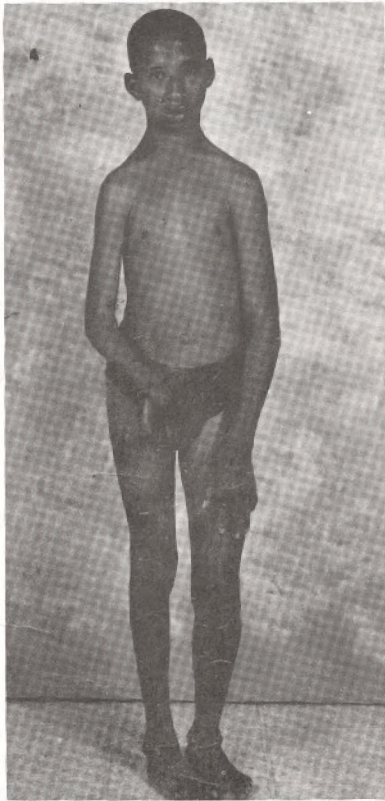


FIGURA No. 1.- FAF DE 16 AÑOS. ANGIOMA CUTANEO EN TERRITORIO FRONTAL IZQUIERDO; HEMIPARESIA CONTRALATERAL DERECHA CON PIRAMIDALISMO. CRISIS EPILEPTIFORMES DERECHAS. SINDROME DE STURGE-WEBER.

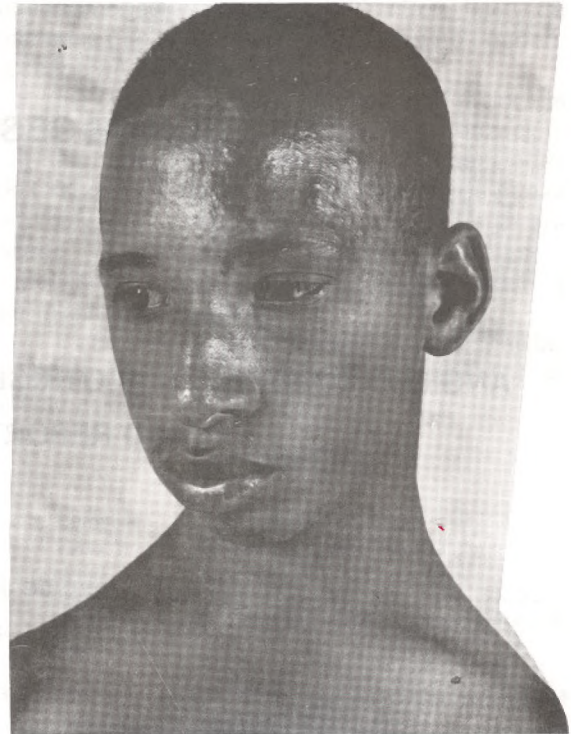


FIGURA No. 2.- NUESTRO PACIENTE MOSTRANDO ANGIOMA CUTANEO EN TERRITORIO DE RAMA OFTALMICA DEL TRIGEMINO, QUE USUALMENTE NO REBASA LA LINEA MEDIA. HEMIPARESIA DERECHA, RETARDO MENTAL. SINDROME DE STURGE-WEBER.

4.- Lesiones oculares múltiples como glaucoma y angioma de la coroides.

5.- Alteraciones tróficas representadas por modificaciones esqueléticas en la hemicara correspondiente, que muy a menudo es acromegaloide, en contraste con las proporciones normales de la mitad sana de la cara.

#### Anatomía patológica.-

Las lesiones en el cerebro se encuentran mayormente en la corteza parieto-occipital. El proceso es siempre unilateral. Atrofia de las circunvoluciones es evidente macroscópicamente. Las neuronas degeneran y son re-emplazadas por neuroglías. Numerosos depósitos de calcio son encontrados en relación con los pequeños vasos sanguíneos en la segunda y tercera capa de la corteza. Muchas veces se encuentra malformación de los vasos menígeos ya mencionados.

#### Sintomatología.

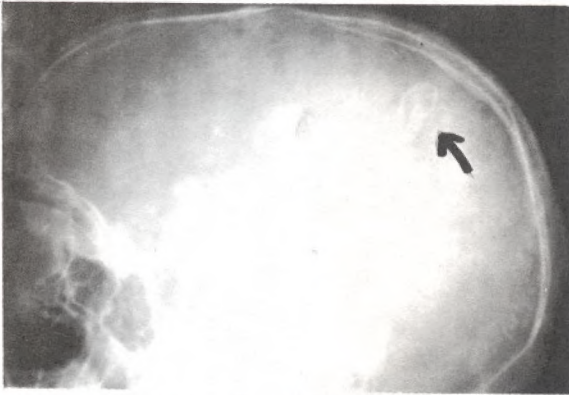
En las formas completas de la enfermedad tenemos:

a) Angioma facial visible ya desde el nacimiento aunque puede desarrollarse más con el paso de los años. La piel puede estar engrosada en el sitio de la lesión vascular.

b) Síndrome neurológico consiste en crisis convulsivas, retardo mental y hemiplejía contralateral con síndrome piramidal (en lado opuesto al angioma facial) al ser el haz piramidal una estructura cruzada en el bulbo raquídeo. Raramente existe hipertensión endocraneana.

c) Síndrome ocular. En la mayoría de los casos aparece precozmente un glaucoma en el mismo lado del facial con hipertensión intraocular, excavación papilar, atrofia óptica y ceguera final.

d) Síndrome radiólogo. Es típica la presencia de calcificaciones en la región parieto-occipital u



**FIGURA No. 3.- RADIOGRAFIA LATERAL DE CRANEO DE FAF MOSTRANDO IMAGENES CALCIFICADAS LOCALIZADAS A NIVEL PARIETAL EN LA BOVEDA CRANEANA DEL MISMO LADO DEL ANGIOMA (IZQUIERDO). AL FOTOGRAFIAR LA PLACA DE CRANEO LAS LESIONES SE TORNAN MENOS EVIDENTES, PERO PUEDEN APRECIARSE (FLECHA).**

occípito-temporal. Se disponen como trazos sinuosos o líneas curvilíneas que siguen las circunvoluciones cerebrales.

La atrofia cerebral puede ser atribuida a la asimetría de la bóveda craneana por engrosamiento del diploe. Los senos frontal y maxilar son hipertróficos y gigantes en el lado del angioma. La tomografía axial computerizada documenta las calcificaciones intracraneales y la atrofia cerebral unilateral del mismo lado del angioma facial. La angiografía cerebral puede demostrar anomalías en capilares y venas.

Los capilares en el hemisferio afectado están homogéneamente aumentados y las venas corticales marcadamente disminuidas. El electroencefalograma muestra una amplia área de bajos potenciales sobre las áreas afectadas y este silencio eléctrico va en correlación con el grado de calcificación intracraneal.

#### Diagnóstico.-

Puede ser hecho con facilidad: angioma de la cara, retardo mental, crisis convulsivas y

hemiplejías contralateral al lado afecto con piramidismo, más la presencia de lesiones en la placa del cráneo consistente en calcificaciones a nivel parieto occipital que se disponen como un trayecto sinuoso de doble contorno.

#### Tratamiento.-

Las crisis epileptiformes son difícilmente controladas con anticonvulsivantes. Algunos han pretendido hacer lobectomías o hemisferectomías.

#### BREVE PRESENTACION DEL CASO

Paciente F.A.F., de 16 años, residente en la Yaguita de Pastor, Santiago.

Hijo de padres aparente normales sin consanguinidad.

El matrimonio procreó dos hijos, el otro es normal. Este paciente nació con un angioma en el lado izquierdo de la frente, como podemos ver en la fotografía. Es retardado mental, no sabe leer ni escribir. Desde la niñez presento crisis convulsivas y hemiplejía derecha con síndrome piramidal de ese lado; hiperreflexia con esbozo de Babinski. En la fotografía anexa podemos ver que el lado derecho de su cuerpo está menos desarrollado que el izquierdo.

En una placa de cráneo realizada en el departamento de Rayos X del hospital José María Cabral y reportada por la Dra. Alicia Novas vemos: "Imágenes calcificadas a nivel parietal izquierdo en la bóveda craneal y de contorno doble y sinuoso que podrían corresponder con un síndrome de Sturge-WEber".

Nota: a nuestro fotógrafo le fue imposible reproducir en su totalidad la placa de cráneo. En este caso en particular, las fotografías hablan por sí solas.

Debemos señalar que el primer caso de esta rara condición, en Santiago, fue reportado por nosotros en Acta Médica Dominicana, Vol. 12 N° 5, sept.-oct 1990.