

UTILIDAD DE LA RESONANCIA MAGNÉTICA EN EL SÍNDROME DE STURGE WEBER

Jordana Teresa **Sandoval Nuñez** | Patricia Rossana **Moreira** | Marcos Damián **Knaus** | María Carolina **Flores** | María Manuela **Baez** | Carlos **Rugilo**

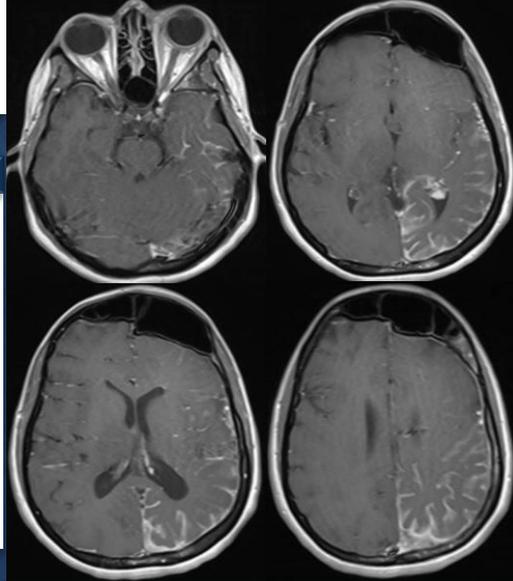
Presentación del caso:

Mujer, de 22 años de edad, hipoacúsica, con mutismo y retraso mental. Al examen físico presenta macula rojo-vinosa a nivel frontal y palpebral izquierda. Se realiza Resonancia Magnética (RM) que confirma el diagnóstico de Sturge Weber. Inicia en la adultez con crisis convulsiva parciales de tipo tónico-clónico con mayor predominio en hemisfero derecho.



Hallazgos imagenológicos:

En RM se observa atrofia del hemisferio cerebral izquierdo, con áreas de refuerzo leptomeníngeo con patrón giriforme postcontraste a predominio parieto-occipital. Ensanchamiento del espacio subaracnoideo subyacente. Disminución de volumen e intensidad del hipocampo homolateral. Dilatación de las venas coroideas en el atrio ventricular izquierdo. Expansión del seno frontal izquierdo. Angioma coroideo del ojo izquierdo.



Discusión:

El Síndrome de Sturge Weber es una enfermedad neurocutánea, congénita, no hereditaria, infrecuente, que afecta ambos sexos por igual, e incluye la asociación de malformaciones vasculares cerebrales, cutáneas y oculares. La malformación vascular capilar llamada "mancha en vino de Oporto" compromete el área facial inervada por la rama sensitiva del nervio trigémino, particularmente el párpado superior y la zona frontal homolateral. Las malformaciones vasculares que afectan la piamadre, suelen ser ipsilaterales a la macula cutánea y se asocian a hemiatrofia cerebral progresiva y calcificaciones ipsilaterales. Esta angiomatosis leptomeníngea condiciona la presencia de convulsiones focales, hemiparesia contralateral del lado afectado y retraso mental. En las formas completas existen alteraciones oculares por malformaciones vasculares: angioma coroideo. La oclusión venosa progresiva y la isquemia venosa secundaria derivan en alteraciones detectables por RM con gadolinio.

Conclusión:

Consideramos de suma importancia la confirmación temprana del Síndrome de Sturge Weber mediante Resonancia Magnética con gadolinio en los recién nacidos con angioma facial que afecte la primera rama del trigémino, a fin de establecer una estimulación y tratamiento precoz disminuyendo en número de complicaciones para lograr un mejor desarrollo a largo plazo.