

# Síndrome de Sturge-Weber

## Sturge-Weber syndrome

María J Zepeda<sup>(1)</sup>, Yadira Súchite<sup>(1)</sup>, Gustavo Méndez<sup>(1)</sup>.

1. Servicio de Oftalmopediatría, Unidad Nacional de Oftalmología, Guatemala, Guatemala.

**Autor correspondiente:** Dr. Gustavo Méndez, [gustavomendezgs@gmail.com](mailto:gustavomendezgs@gmail.com)

**DOI:** <https://doi.org/10.36109/rmg.v160i2.321>

**Recibido:** 23 de Febrero 2021      **Aceptado:** 18 de Julio 2021

### Resumen

*El Síndrome de Sturge-Weber es un afectación neuro-óculo-cutáneo de causa desconocida que aparece desde el nacimiento, se caracteriza por un angioma plano que sigue la rama oftálmica del nervio trigémino, malformación capilar leptomenígea homolateral, angioma de la coroides, calcificaciones intracraneales, convulsiones y retraso mental. Presentamos el caso de una niña de 2 años con síndrome de Sturge-Weber.*

**Palabras clave:** Síndrome de Sturge-Weber, angioma, síndrome neurocutáneo.

### Abstract

*Sturge-weber syndrome is a neuro-oculo-cutaneous lesion of unknown cause that appears at birth, it is characterized by a flat angioma that follows the ophthalmic branch of the trigeminal nerve, ipsilateral leptomeningeal capillary malformation, choroidal angioma, intracranial calcifications, seizures and mental retardation. This is the case of a 2-year-old girl with Sturge-Weber syndrome.*

**Keywords:** Sturge-Weber syndrome, angioma, neurocutaneous syndrome.

## Presentación de caso

Niña de 2 años, quien nació con el ojo izquierdo “hinchado”, referida para valoración por encontrar PIO en 44mmHg, usando “Xegrex” (triple terapia hipotensora; dorzolamida, brimonidina y timolol). Nacida a término con 9lb de peso, producto de parto eutócico simple. Al examen físico presentó dermatosis localizada en cabeza afectando región temporofrontral, mejía izquierda, región paranasal y supralabial izquierda, caracterizada por parches eritematosos irregulares, de límites bien definidos y asintomáticos. Al examen oftalmológico se encontró inyección conjuntival córnea con edema, PIO en 11.2mmHg con Icare en ojo izquierdo y agudeza visual: reacción a la luz. Se suspendió la aplicación de gotas. En nueva cita se encontró ojo derecho: 37.2mmHg y ojo izquierdo 47.3mmHg con Icare, por lo que se programó para trabeculotomía en ojo izquierdo por glaucoma congénito.



**Fig. 1. Paciente con síndrome de Sturge-Weber. Angiomas planos distribuidos en parches irregulares en hemicara izquierda, afectación del ojo izquierdo.**

## Discusión

El síndrome de Sturge-Weber se caracteriza por glaucoma, convulsiones, hemiparesia y retraso mental [1]. Su gravedad está determinada por el grado de afectación cerebral y el control de la epilepsia. Es un síndrome poco frecuente, con una incidencia de 1 en 20-50.000 nacidos vivos [2]. Se asocia con la persistencia del plexo vascular cefálico del tubo neural, el cual se desarrolla en la sexta semana embrionaria y experimenta regresión en la novena semana, debido probablemente a una transmutación o mecanismo doble, lo que conlleva a displasia venosa primaria cerebral, con hipertensión venosa y comunicación venosa colateral [2]. El angioma ocular aparece en el 30 % de los casos, y afecta a la coroides y la esclerótica ocular, y es ipsilateral al angioma cutáneo. La exploración del fondo de ojo muestra una elevación anaranjada localizada en el polo posterior del ojo. Este angioma coroideo produce glaucoma entre el 25 y el 60 % de los casos. Clínicamente se manifiesta por dolor retroorbitario y deterioro de la visión. En algunos casos puede observarse heterocromía del iris, angioma orbitario y dilatación de los vasos retinianos [3]. Este síndrome es el más frecuente de los trastornos neurocutáneos congénitos con predominio de anomalías vasculares. Al examen físico se puede observar una malformación capilar facial tipo “mancha en vino de oporto” [2].

## Referencias bibliográficas / References

1. Arenas, R., 2015. Dermatología, Atlas, diagnóstico y tratamiento. 6th ed. México., pp.358-360.
2. Hernández, M. Herrera, K., 2015. Síndrome de Sturge Weber. Revista médica de Costa Rica y Centroamérica LXXI, pp.729-731. Revista Med. Electrónica Disponible en: <https://www.medigraphic.com/cgi-bin/new/resumen.cgi?IDARTICULO=67173>
3. Morales M, Sierra E, León M, Márquez J, Robles L, López T. Angiomatosis encefalotrigeminal o síndrome de Sturge-Weber. A propósito de un caso. Rev Méd Electrón [Internet]. 2017 May-Jun [citado: 26/01/2021];39(3). Disponible en: <http://www.revmedicaelectronica.sld.cu/index.php/rme/article/view/1561/3466>