



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE
MÉXICO



FACULTAD DE ODONTOLOGÍA

MANIFESTACIONES CLÍNICAS Y BUCALES DEL
SÍNDROME DE STURGE-WEBER.

T E S I N A

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE

C I R U J A N A D E N T I S T A

P R E S E N T A:

LUCÍA LUGO PÉREZ

TUTOR: Mtro. OCTAVIO GODÍNEZ NERI

ASESORA: Mtra. ROSINA PINEDA Y GÓMEZ AYALA

MÉXICO, D.F.

2009



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

Agradezco a la Universidad Nacional Autónoma de México y a la Facultad de Odontología por permitirme formar parte de ellas, disfrutar de sus instalaciones y brindarme las herramientas para mi formación profesional.

Al Mtro. Octavio Godínez Neri por su gran apoyo, dedicación y paciencia pero sobre todo por las grandes enseñanzas que me dejó durante la elaboración de mi tesina, gracias.

A la Mtra. Rosina Pineda, a la C.D. Luz del Carmen González García por permitirme formar parte de su seminario, por su tiempo y ayuda.

A todos los profesores que conforman el seminario, ya que en cada clase aportaban sus conocimientos.

Dedicada a los dos pilares más importantes en mi vida, mis padres Juan Lugo y Leticia Pérez, por sus consejos, cariño y apoyo. Por el esfuerzo que realizaron por brindarme un futuro y hacerme una persona de bien. Por ser mis amigos y escucharme cuando lo necesitaba, por compartir tristezas, alegrías pero sobre todo por salir siempre adelante y no mirar atrás, no pude tener mejores padres. Los amo.

A mis hermanos Héctor y Eduardo por ser parte de mí, por crecer juntos, por las risas, las peleas y por la infinidad de cosas que vivimos juntos. Por brindarme la maravillosa oportunidad de ser tía de unas personitas extraordinarias. Los quiero mucho.

A mis sobrinos Denisse, Karen, Aaron y Naomi, por la gran experiencia de ser su tía y verlos crecer, jugar, reír, llorar. A su lado he vivido momentos muy bonitos y divertidos. Los adoro.

A mi abuelito Juan Lugo que aún en la distancia nos ha demostrado su cariño, te quiero mucho, y a mi abuelita Modesta Trejo que aunque ya no esté con nosotros, siempre me mostró su cariño, sabe que la quiero mucho.

A mi abuelito Juan Pérez quién acaba de partir al lado de Dios, por el coraje y la valentía que mostró hasta el final, te extrañaremos mucho. Te quiero.

A mi abuelita Marina Maqueda para que encuentre la fortaleza para salir adelante, por las pláticas a su lado, por su cariño, te quiero mucho, échale ganas.

A mis tíos por brindarme su apoyo, por sus consejos, por el interés que mostraban siempre por saber como me iba en la escuela y por su cariño, gracias.

A todos aquellos que forman parte de mi familia y que me han demostrado un cariño sincero y brindado su apoyo, gracias. Los quiero.

A mis amigos de la facultad, gracias por permitirme ser parte de ustedes, por compartir momentos tristes y alegres tanto dentro de la facultad como fuera de ella, por tantos años de amistad, por sus consejos y apoyo, por el estrés que vivimos juntos y por escucharme. Los quiero mucho.

A mis amigas de la clínica periférica Oriente, gracias por su amistad y por todos los momentos que vivimos juntas, no pude conocer mejores niñas. Las quiero.

A los pacientes que me permitieron aplicar mis conocimientos en ellos y pusieron su confianza en mí. Gracias.

A los profesores que compartieron sus conocimientos conmigo y con ello son parte esencial en mi formación académica.

A todas las personas que han dejado huella en mi vida y me han permitido crecer tanto como persona y como profesionalista.

Pero sobre todo, agradezco a Dios por permitirme lograr mis sueños y por todo cuanto me ha dado.

ÍNDICE

INTRODUCCIÓN.....	7
I. DEFINICIÓN Y CONCEPTO DEL SÍNDROME DE STURGE- WEBER.....	9
II. ASPECTOS HISTÓRICOS.....	12
III. EPIDEMIOLOGÍA.....	17
IV .CUADRO CLÍNICO	
4.1. Manifestaciones generales.....	18
4.2. Manifestaciones bucales.....	21
4.3. Clasificación.....	24
V. VASCULARIZACIÓN CEREBRAL.....	26
5.1. Arterias cerebrales.....	27
5.2. Venas cerebrales.....	33
VI. ETIOLOGÍA.....	39
VII. FACTORES DE RIESGO.....	42
VIII. AUXILIARES DE DIAGNÓSTICO.....	44
IX. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL.....	51
X. SECUELAS Y SU TRATAMIENTO.....	53

XI. ATENCIÓN ODONTOLÓGICA DEL PACIENTE CON SÍNDROME DE STURGE-WEBER.....	59
CONCLUSIONES.....	62
REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	64



INTRODUCCIÓN.

La piel constituye una barrera natural entre el medio interno y el medio externo. Durante el desarrollo embrionario, la piel cambia el color, la consistencia, la función de barrera, y la cantidad de grasa subcutánea. La inspección de la piel, además de permitir establecer el diagnóstico de trastornos de la piel como órgano aislado, puede detectar lesiones cutáneas que señalan la posibilidad de alteraciones del desarrollo del Sistema Nervioso Central y en muchas ocasiones ayuda a establecer el diagnóstico de entidades nosológicas específicas, principalmente síndromes genéticos.

Actualmente existen numerosas entidades patológicas las cuales debido a su baja frecuencia en comparación con otras enfermedades, parecieran ser muy raras, y por ello sería difícil conocerlas a la perfección; sin embargo, como parte del personal de la salud se está expuesto a encontrarse con algunas de ellas, consideradas en su conjunto, significan una importante contribución a las enfermedades de la edad pediátrica.

El diagnóstico de diversas enfermedades que presentan alteraciones en la piel es fundamentalmente clínico, y está basado en la evolución y morfología de las lesiones. Los estudios mediante técnicas de imagen encuentran su indicación en aquellos casos en los que existan dudas sobre la naturaleza de la lesión, siendo una herramienta complementaria para esclarecer y confirmar el diagnóstico.



En este trabajo se pretende revisar una rara enfermedad llamada Síndrome de Sturge-Weber en el cual se presentan alteraciones generales y bucales, con predominio de anomalías vasculares.

La finalidad es conocer un poco las manifestaciones que esta alteración presenta y que deben considerarse para saber que actitud tomar frente a un paciente afectado, así como la atención odontológica que requieren ya que debe ser de manera especial, debido a las diversas condiciones que presentan.

Para el Cirujano Dentista es importante realizar un diagnóstico adecuado sobre este síndrome, debido a que una de las complicaciones de suma importancia y que con mayor frecuencia ocurre durante el tratamiento odontológico, es el riesgo de hemorragias las cuales si no se realiza un tratamiento adecuado pueden ser fatales.

El conocimiento y tratamiento oportuno de este síndrome mejora el pronóstico de los pacientes.



I. DEFINICIÓN Y CONCEPTO DEL SÍNDROME DE STURGE-WEBER

El síndrome de Sturge-Weber es una alteración neurocutánea, congénita de incidencia variable y causas genéticas, perteneciente al grupo de las facomatosis; con predominio de anomalías vasculares en el que se presentan alteraciones sistémicas y bucales.^{1,3,4,7,28}

En su forma completa se caracteriza por una triada clásica:

- a) Angioma cutáneo congénito (nevo) llamado “ Mancha o nevo en vino de Oporto” en el territorio del trigémino.
- b) Angioma meníngeo homolateral con calcificación intracraneana y signos neurológicos.
- c) Angioma de la coroides a menudo con glaucoma secundario y en ocasiones buftalmos.^{1,13,14,28}

El hemangioma facial es el signo más constante sin embargo, pueden estar ausentes algunos de estos signos lo que constituye una variante incompleta del síndrome de Sturge-Weber.³⁹

La característica de los angiomas es que se asientan principalmente en las zonas de distribución, oftálmica y maxilar del nervio trigémino y por tanto afecta al menos uno de los párpados y la zona de la frente, en menor frecuencia afecta la área mandibular.^{13,14,18}

El nevo facial suele ser de diverso tamaño y puede cubrir un lado de la cara o ambos siendo ipsilateral a las afecciones intracraneales.^{2,3,18}

Cada caso del síndrome de Sturge-Weber es único y muestra los rasgos que lo caracterizan en diferentes niveles.²¹

SINONIMÍA:

- Angioma cutáneocerebral
- Angioma cutáneodermal
- Angioma meningofacial
- Angiomatosis encefalotrigeminal
- Angiomatosis leptomenínea
- Angiomatosis encefalocutánea
- Angiomatosis meningofacial
- Angiomatosis meningo – oculofacial
- Angiomatosis cerebrocutánea
- Angiomatosis neuro-oculocutánea
- Displasia neuroectodérmica congénita
- Facomatosis de Sturge-Weber
- Neuroangiomatosis encefalofacial
- Síndrome encefalotrigeminal
- Síndrome neuro-oculocutáneo



Mancha característica en la cara del Síndrome de Sturge-Weber. ³⁶



Este Síndrome también es conocido como:

- Síndrome de Schirmer (1860)
- Síndrome de Kalischer (1901)
- Síndrome de Sturge-Kalischer-Weber (1901)
- Síndrome de Weber (1922)
- Síndrome de Parkes Weber-Dimitri (1922-1923)
- Síndrome de Hemangiomatosis de Dimitri (1923)
- Síndrome de Weber-Dimitri (1923)
- Síndrome de Sturge-Weber-Krabbe (1934)
- Síndrome de Miller
- Síndrome meningocutáneo de Lawford²⁸



II. ASPECTOS HISTÓRICOS

Schirmer en 1860 parece haber sido el primero en informar acerca de la presencia de telangiectasias en la cara y el cuerpo asociado con glaucoma infantil.^{17,22}



Dr. William Allen Sturge
(1850-1919)³⁶

En 1879, el Dr. Sturge describió el caso de un paciente a quien originalmente vio a la edad de 6 años y medio. Este niño se había desarrollado con buena salud hasta los 6 meses de edad. A esa edad empezó a tener sacudidas en el lado izquierdo de su cuerpo. Más tarde, las convulsiones se hicieron más intensas, sin que el niño perdiera la conciencia.

Con el tiempo las sacudidas se extendieron a los músculos del cuerpo del otro lado y ya había pérdida de la conciencia. Se le administró bromuro de potasio. De particular interés, fue que el niño tenía lo que se describió como una "marca madre" en el lado derecho de la cabeza y la cara. La lesión cutánea fue delimitada con precisión en la línea media y participaban el labio superior, la nariz, la frente, la piel cabelluda y la parte posterior del cuello y se



extendía un poco más allá de la línea media en la barbilla y en la parte superior del esternón.

Por abajo se extendía hacia la tercera o cuarta vértebra dorsal por detrás y por el frente hasta el segundo cartílago costal. Los labios, las encías, la lengua, el paladar, el piso de la boca, la úvula, y la faringe fueron igualmente afectadas, en mayor o menor medida, en el lado derecho.

El ojo derecho era de mayor tamaño (bftalmos), y presentaba glaucoma congénito y la esclerótica, la coroides y la retina se vieron afectados por una malformación vascular.^{15,36}

La mancha en la cara era de un color morado oscuro, el color desaparecía parcialmente a la presión firme. Las partes afectadas eran claramente de mayor tamaño que las partes correspondientes en el otro lado. Esta mancha él la denominó de "vino de Oporto".

El Dr. Sturge no tenía ninguna base sólida, por lo que fue muy criticado por sus colegas cuando presentó su caso a la Sociedad en la Clínica de Londres en 18 de abril 1879, pero postuló que el déficit neurológico del paciente se explicaba por una lesión que existían en la superficie del mismo lado, en el cerebro.^{23,36}

En su opinión, mencionaba que se había producido una lesión en el parénquima y con ello el paciente habría comenzado con crisis generalizadas desde el principio ya que el cerebro inmaduro tiene una gran "inestabilidad de la materia gris" y por lo tanto permite una amplia difusión de la "descarga" nerviosa.³⁶

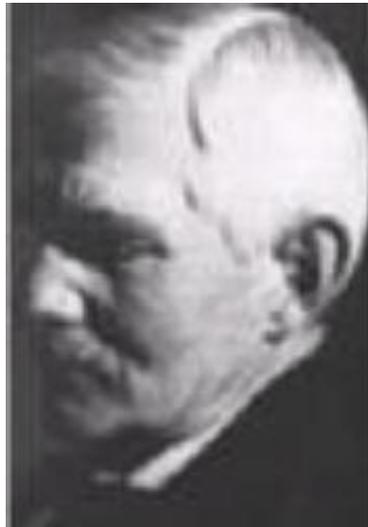


No fue hasta 1901 que S. Kalischer neurólogo alemán aportó nuevas descripciones acerca del Síndrome de Sturge-Weber.

Entre 1900 y 1905, publicó la serie de obras sobre la neuroanatomía de las aves. Buscó los sitios del cerebro relacionadas con el comportamiento vocal aviar y realizó lesiones en el hemisferio tanto a la izquierda como bilateralmente en sesenta loros amazónicos. Puso estas lesiones en la superficie lateral del cerebro, un área que él pensó que sería homóloga a la del lóbulo temporal (y el área de Broca), de los seres humanos.

Firkin y Whitworth en el Diccionario de epónimos médicos atribuyen erróneamente una de las primeras descripciones de la enfermedad de Sturge-Weber a Otto Kalischer, sin embargo, era Siegfried Kalischer, primo de Otto, quien describió la patología de esta enfermedad en 1899.

Los hallazgos radiológicos de tal condición, fueron descritos por F. Parkes Weber en Inglaterra en 1922.



El Dr. Frederick Parkes Weber (1863-1962)³⁶



La fama de Weber era legendaria en la Real Sociedad de Medicina por su extraordinario conocimiento de enfermedades raras, por su clara y meticulosa dicción, y por sus contribuciones de más de 1,200 artículos médicos en un lapso de 50 años de práctica médica activa. Fue un descriptor prodigioso de nuevas entidades o de casos únicos, muchos de ellos dermatológicos, y su nombre se ha unido a varios trastornos, incluyendo el Síndrome de Klippel-Trenanay-Weber, el de Hutchinson-Weber, el síndrome de Peutz-Jaghers, el de Rendu-Osler-Weber, el de Pfeifer-Weber-Christian y la enfermedad de Weber, el síndrome de Cockayne, así como el síndrome de Sturge-Weber.³⁶

En 1922, Weber informó de las características radiológicas de los cerebros con "atrofia" en el síndrome de Sturge-Weber, pero no mencionó las calcificaciones intracraneales, ya entonces clásicas. Elaboró un relato posterior de la misma paciente, sin embargo, se modificaron ciertas descripciones.^{15,36}

Geoffrey Dowling escribió en 1962 - "Por tanto tiempo cualquier médico es capaz de recordar, que era costumbre consultar a Parkes-Weber, en cualquier caso de excepcional rareza o de oscuridad. Él era el más amable consultor imaginable pero a veces vivía la falta de crédito ante sus colegas que poseían más conocimientos".³⁶

Posteriormente en 1923, Vicente Dimitri, presenta a la Sociedad de Neurología y Psiquiatría de Buenos Aires, su primer caso con el nombre de "Tumor cerebral congénito", (*angioma cavernoso*). Se trata de un adolescente de 13 años; que presentaba desde el nacimiento una mancha violácea situada en la mitad izquierda de la cara, presentaba además



hemiatrofia lingual izquierda, hemiplejía derecha y accesos periódicos de cefalalgias acompañadas de convulsiones epilépticas.^{28,36}

Los síntomas de hipertensión endocraneana eran transitorios y un tanto discordantes por no haberse encontrado edema de la papila. En las radiografías frontales y laterales se distinguían nítidamente, en la región parieto-occipital ramificaciones de doble contorno, algunas de ellas superpuestas, revelando claramente la existencia de vasos calcificados.³⁶

La comprobación operatoria de este angioma cerebral calcificado dio lugar a una segunda publicación de Dimitri en unión de Balado, quien efectuó la intervención quirúrgica verificando en el lóbulo temporo-occipital una red de vasos venosos de trayecto flexuosos, de grueso calibre y de aspecto violáceo intenso. Se realizó la electrocoagulación del angioma mediante la cual se logró reducir la frecuencia e intensidad de los ataques.

Knud Krabbe

Fue un investigador de talento excepcional, él defendió la teoría de que muchas hemorragias cerebrales fueron secundarios a una malformación vascular. Debido a ello en 1934 realizó contribuciones en el conocimiento completo del síndrome.^{11,36}

Knud Krabbe fundó la revista *Acta Psychiatrica et Neurológica Scandinavica* en 1926 y fue su director durante casi 30 años. En 1927 publicó un libro de texto de la neurología.²²



III. EPIDEMIOLOGÍA

La incidencia de Síndrome de Sturge-Weber afecta a 1/50,000^{16, 21} nacidos en los Estados Unidos; aunque algunos autores mencionan que se presenta en 1:100,000 nacidos.^{36,40,43}

Afecta a ambos sexos y se presenta en cualquier grupo étnico, rara vez surgen dos individuos afectados en una misma familia y es el más frecuente de los síndromes neurocutáneos.

Las manchas de vino de Oporto están presentes desde el nacimiento y ocurren en 3 de cada 1,000 recién nacidos.

En cada paciente con una mancha facial de vino de Oporto, el riesgo de tener Síndrome de Sturge-Weber es sólo de 8% a 15%. Este riesgo aumenta a un 25% cuando afecta a la mitad de la cara, incluyendo el área oftálmica del nervio trigémino y aumenta a un 33% cuando ambas partes del rostro, incluyendo el área oftálmica del nervio trigémino, se ven afectadas.

Las convulsiones ocurren en el 72% a 80% de los pacientes con Síndrome de Sturge-Weber con lesiones cerebrales unilaterales y en el 93% de los pacientes con afectación bihemisférica.^{12,25,38,44,49}

Las convulsiones pueden iniciarse en cualquier momento desde el nacimiento a la edad adulta, pero 75% de aquellos que sufren convulsiones empiezan a tenerlas durante el primer año de vida; en el 86% a los dos años, y en el 95% antes de los cinco años.

El retraso mental afecta entre el 50% y el 70% de los pacientes con este síndrome, su presencia se hace notar con posterioridad al inicio de las crisis epilépticas.^{16,24}

El glaucoma suele presentarse en el 30% a 71% de los pacientes.^{12,15,36}



IV. CUADRO CLÍNICO

El Síndrome de Sturge-Weber se caracteriza principalmente, por una mancha facial congénita, aunque puede no estar presente y presentar anomalías neurológicas.^{19,37,39}

Otros síntomas asociados pueden incluir anomalías oculares, endocrinas o de otros órganos, así como deficiencia en el desarrollo.

Las manifestaciones clínicas se dividen en tres grandes categorías: las dermatológicas, las neurológicas y las oftalmológicas.

Las dermatológicas consisten en la presencia de un nevo facial, las oftalmológicas consisten en la presencia de bftalmos y glaucoma y las neurológicas consisten principalmente en convulsiones.²²

4.1. Manifestaciones generales

La mancha de Nacimiento o “mancha en vino de Oporto”

Entre las característica del Síndrome de Sturge-Weber incluye un nevo cutáneo facial, que normalmente se localiza en la zona de distribución de una o más ramas del nervio trigémino, por lo cual afecta por lo menos el párpado superior y la frente.

Varios autores la definen como un hemangioma plano, sin embargo la Fundación Sturge Weber menciona que es una malformación venoso-capilar (pero no un hemangioma) y que generalmente es suave al tacto.³⁶

La mancha puede ser desde un color rosa pálido a un color violeta oscuro, la causa de esta mancha es la formación de pequeños vasos sanguíneos bajo la piel, que afecta por lo general un lado de la cara, aunque también puede ser bilateral.^{8,9,28}



Muestra a un paciente con la mancha de nacimiento³⁶

El angioma cutáneo puede extenderse al cuello, al tronco y a las extremidades de forma unilateral o bilateral.⁴⁴



Manchas de vino de oporto en las piernas, este es un caso raro debido al gran tamaño de la lesión⁴⁴



-Anomalías neurológicas

Además de las manchas de vino de Oporto, estos pacientes, tienen angiomas leptomenígeos, ubicados en la corteza cerebral occipital, ipsilateralmente. Esta angiomatosis leptomenígea se asocia a trastornos convulsivos, los cuales se pueden desencadenar antes de los 6 meses de edad.

Las convulsiones de este síndrome en la mayoría de los casos son de difícil control, y puede aparecer debilidad o paresia de un lado del cuerpo (hemiparesia o hemiplejía), la cual suele ser contralateral a la mancha de nacimiento; la afectación neurológica puede variar en diferentes grados; desde afectación leve en el desarrollo motor y cognitivo hasta retardo mental.^{15, 16, 21,23}

-Anomalías oculares

El compromiso ocular se puede manifestar como glaucoma, malformaciones vasculares de la conjuntiva, la coroides y la retina.

La implicación del párpado superior tiene una alta asociación con glaucoma, entre estos pacientes es típico que la piel de ambos párpados (superior e inferior) estén afectados, y presentar buftalmos.^{12,13,16, 21,28}

Ambos ojos pueden presentar glaucoma cuando se afecta la piel bilateralmente, en la mayoría de los pacientes que presentan glaucoma éste se desarrolla durante la infancia, incluso pueden llegar a presentar desprendimiento de la retina.^{15,19}

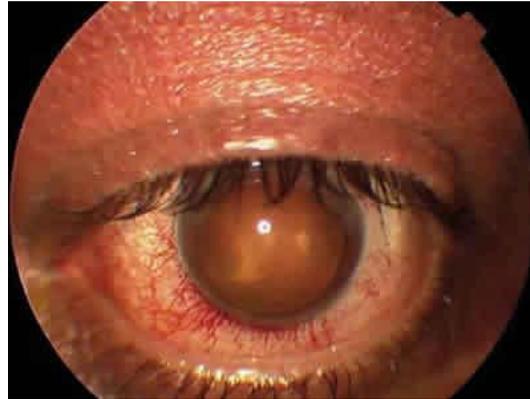


Imagen de polo anterior donde se observa luxación de cristalino con ocupación de cámara anterior y vasos en cabeza de medusa sectoriales³¹

-Sistema Endocrino

Se ha encontrado que la deficiencia de la hormona de crecimiento es 21 veces mayor en pacientes con Síndrome de Sturge-Weber.³⁶

4.2. Manifestaciones bucales

Puede presentarse vascularidad incrementada de los tejidos duros y blandos del lado afectado por la mancha de nacimiento, se suelen encontrar hemangiomas intrabucales.^{3, 12,16}

Los hemangiomas en la mucosa yugal son unilaterales, rara vez cruzan la línea media, pueden afectar la encía, la mucosa yugal, los labios y la lengua, estas lesiones son de color rojo vivo o violeta, regularmente son de superficie plana aunque también se pueden encontrar de forma elevada e irregular.^{7,10,23,28}



La erupción de los dientes permanentes homolaterales puede ser prematura y ectópica como consecuencia del aumento de la vascularidad de los huesos, sin embargo, puede haber erupción tardía.

Suele observarse hiperplasia gingival en el lado afectado la cual puede ser secundaria al tratamiento médico para controlar las crisis epilépticas. Esta hiperplasia se caracteriza por aumento en el componente vascular y hemorragia gingival al ser expuesto a un mínimo traumatismo.^{10,11,12,28,29}

Una mala higiene bucal y por lo tanto el acúmulo de placa dentobacteriana, suelen agravar el problema, ocasionar enfermedad periodontal y con ello la pérdida de los dientes.^{23,28}

Hay asimetría facial debido a la hipertrofia del hueso maxilar del lado afectado por la lesión, ya sea por agrandamiento o disminución de tamaño, el paladar en estos pacientes es excesivamente profundo.^{22,28,38}

En las fotografías intraorales que se muestran a continuación, se observa que el plano oclusal superior se encuentra inclinado hacia el lado izquierdo (Figura a), desviación de la línea media inferior hacia la izquierda con respecto a la línea media superior (Figura a y b), hemangioma en la región bucal superior izquierda (Figura c), así como crecimiento exagerado del proceso alveolar superior izquierdo ipsilateral al angioma facial, la forma del arco superior es oval (Figura d), la forma de la arcada inferior es irregular (Figura e), presenta sobremordida vertical y horizontal exagerada, más marcada del lado izquierdo.²⁸



Fotografías intraorales de un paciente con Síndrome de Sturge-Weber²⁸



4.3 Clasificación:

Se basa en el compromiso de los órganos y sistemas; se describen tres tipos: ^{17, 21, 23,28}

1. **Síndrome de Sturge-Weber tri-sintomático completo:** cuando los tres sistemas están involucrados, (neurológico, cutáneo y ocular).
2. **Síndrome de Sturge-Weber bi-sintomático incompleto:** cuando existe compromiso oculo-cutáneo o neuro-cutáneo.
3. **Síndrome de Sturge-Weber mono-sintomático incompleto:** cuando solo existe un compromiso neurológico o cutáneo.

Sullivan y colaboradores sugieren una modificación de la clasificación de Francois ^{27,36,45}.

Síndrome de Sturge-Weber completo trisintomático

- A. Angiomatosis neuro-cutánea
 1. Angiomatosis leptomeníngea
 2. Involucración ocular
 3. Angiomatosis cutánea

Síndrome de Sturge-Weber incompleto bisintomático

- A. Angiomatosis oculo-cutánea
- B. Angiomatosis neuro-cutánea

Síndrome de Sturge-Weber incompleto monosintomático

- A. Angiomatosis leptomeníngea aislada
- B. Angiomatosis cutáneo facial aislada



Síndrome de Sturge-Weber extendido (asociado con otros síndromes neurocutáneos)

- A. Síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber
- B. Melanosis oculodérmica (Nevo de Ota y de Ito)
- C. Neurofibromatosis
- D. Esclerosis tuberosa
- E. Enfermedad de Von Hippel-Lindau
- F. Melanosis neurocutánea
- G. Facomatosis pigmentovasculares tipo IVa



V. VASCULARIZACIÓN CEREBRAL

A pesar de su reducido peso (2-3% del peso corporal) el encéfalo recibe entre el 15-20% del gasto cardiaco, consume el 20% del oxígeno y gasta el 25% de la glucosa del organismo.

Dado que no tiene reservas de oxígeno ni de glucosa el encéfalo es totalmente dependiente del aporte oportuno de estas sustancias energéticas, lo que debe ser asegurado por un flujo sanguíneo adecuado.

El flujo sanguíneo cerebral se define como el volumen de sangre que atraviesa un territorio del encéfalo en la unidad de tiempo, éste es directamente proporcional a la presión de perfusión cerebral e inversamente proporcional a la resistencia vascular cerebral. El Flujo Sanguíneo Cerebral normal es de 50 a 55 ml./100g/minuto.

Valores de 10 a 15ml / 100g/ min. Se considera en penumbra isquémica con disfunción neuronal sin infarto constituido.

Valores entre 8 a 10 ml/ 100g/ min. Llevan a la interrupción de la actividad neuronal y de mantenerse estos valores, en seis minutos ocurre la muerte celular.

El Sistema Nervioso Central carece de vasos linfáticos, de modo que la linfa circula por los espacios intercelulares y por las vainas perivasculares, drenando así al espacio subaracnoideo; por ello se estudia solo la vascularización sanguínea, la cual se divide en vascularización arterial y venosa.^{5,32,33}



5.1. Arterias Cerebrales

La irrigación del cerebro es doble, es decir, procede de dos orígenes distintos, que son por un lado el tronco basilar (sistema vertebro basilar) y por otro la arteria carótida interna (sistema carotídeo), esta última es la que tiene mayor importancia en la irrigación del cerebro.

La arteria vertebral se origina de la subclavia, asciende por los primeros 6 agujeros transversos de la columna cervical, y entra al cráneo por el agujero magno. Emite algunas ramas para las meninges de la fosa craneal posterior y en la porción inferior del bulbo emite a la arteria cerebelosa posteroinferior. Esta arteria se encarga de irrigar la porción posterior del cerebro. Después las arterias vertebrales se inclinan hacia la línea media para unirse a nivel del surco bulboprotuberancial y formar el tronco basilar.^{5,35}

La arteria basilar asciende por la cara anterior de la protuberancia y emite una serie de ramas pónicas y pasa por la cisterna pónica. En el borde inferior del puente emite de cada lado una arteria cerebelosa antero-inferior que se encarga de irrigar la parte más anterior de la cara inferior del cerebelo, y una arteria auditiva interna.

El tronco basilar emite la arteria cerebelosa postero-inferior que nace inmediatamente después de la confluencia de las arterias vertebrales y que es la encargada de la irrigación de la cara inferior del cerebelo.

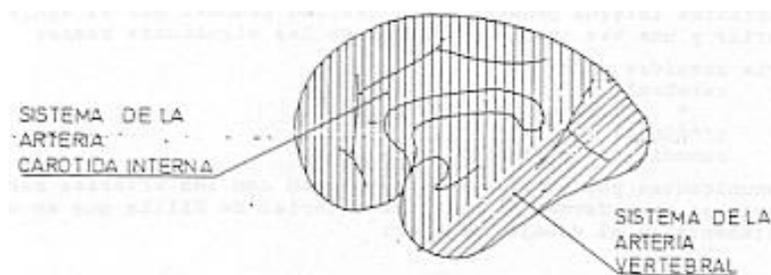
En el borde superior del puente el tronco basilar da origen a la arteria cerebelosa superior la cual se introduce entre el cerebro y el cerebelo e irriga los pedúnculos cerebrales, inmediatamente después se divide en arterias cerebrales posteriores.^{5, 32,33}

La arteria carótida interna penetra en la cavidad craneal por el agujero rasgado anterior y una vez dentro se divide en las siguientes ramas:

- Arteria coroidea anterior
- Arteria cerebral anterior
- Arteria cerebral media
- Arteria oftálmica
- Arteria comunicante posterior

La arteria oftálmica se encarga de la irrigación del ojo y sus anexos. Las dos arterias cerebrales anteriores se anastomosan entre sí por medio de la arteria comunicante anterior.

La separación de la parte del cerebro irrigada por la carótida interna y sus afluentes y la parte irrigada por las arterias vertebrales viene dada por una línea que va de arriba a abajo y de atrás a adelante y que pasa por la cisura perpendicular interna, se aprecia en el esquema.^{32,33}



La arteria cerebral posterior: Se origina por bifurcación de la arteria basilar, contornea el pie de los pedúnculos cerebrales. Va a irrigar la parte posterior del lóbulo temporal y el lóbulo occipital por numerosas ramas terminales, algunas de estas ramas penetran, por medio de la cisura mediana, en la cara interna e irrigan la parte que no ha sido irrigada por la arteria cerebral anterior. Su afectación produce pérdida visual y alteración



hemisensorial contralateral. A veces, y según la zona afectada, aparecen defectos motores.

De estas ramas terminales hay varias, así distinguimos:

-La arteria calcarina que irriga las áreas visuales.

-Ramas que penetran por el espacio perforado posterior e irrigan a la epífisis, parte posterior del trigono y parte posterior del tálamo

-La arteria coroidea posterior va a irrigar a los plexos coroideos, fundamentalmente a los del III ventrículo.

-La arteria coroidea anterior, rama de la carótida interna. Se introduce por el espacio perforado anterior en los hemisferios cerebrales para irrigar a los plexos coroideos de los ventrículos laterales y al brazo occipital de la cápsula interna.^{32,34}

El círculo arterial del cerebro (Polígono de Willis)

Este círculo arterial ante situaciones de riesgo isquémico funciona como una vía alternativa regulando la circulación y asegurando el mantenimiento de un flujo sanguíneo cerebral constante, eficiente y adecuado (autorregulación cerebral).

El Polígono de Willis ésta constituido en la parte anterior por las dos arterias cerebrales anteriores y la comunicante anterior y en la parte posterior por ambas arterias comunicantes posteriores y las arterias cerebrales posteriores.

-La arteria comunicante anterior que une a las dos cerebrales anteriores.

-La arteria comunicante posterior que se origina de la carótida interna y va hacia las cerebrales posteriores.

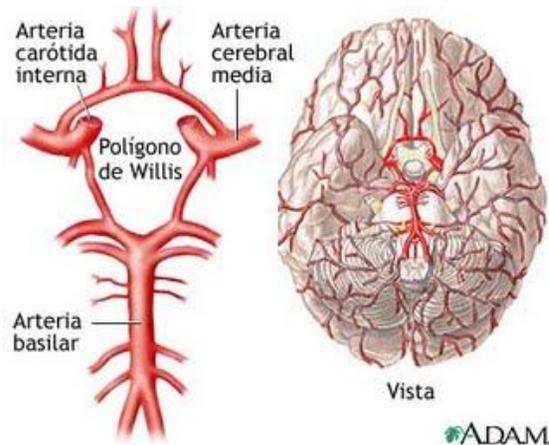
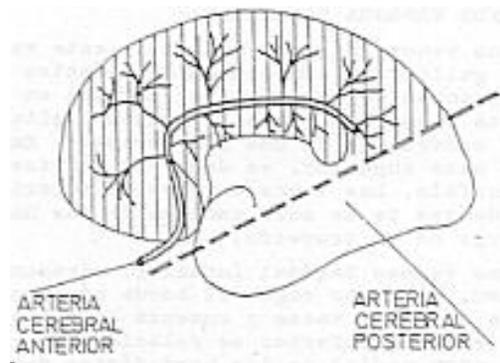


Ilustración que muestra el polígono de Willis³⁴

La arteria cerebral anterior: Rama de la carótida interna que sigue al cuerpo caloso por su cara craneal, y va a situarse en el fondo de la cisura interhemisférica. En su recorrido da ramas corticales y centrales. Las ramas corticales irrigan la corteza de la cara medial a excepción de la parte comprendida entre la muesca superior de la cisura simiana y los tubérculos mamilares, y la franja superior de la cara convexa dando la vuelta en el borde superior; también irriga al cuerpo caloso y algo del septum pelúcidum.

Las ramas centrales irrigan la cabeza del núcleo caudado, la rodilla de la cápsula interna y otras estructuras.

Entre las ramas centrales destaca la arteria de Heubner que se encarga de la irrigación de una parte del tálamo y otra del hipotálamo.



Muestra la localización de la arteria cerebral anterior y la posterior³²



La arteria cerebral media o silviana: Después de su origen se introduce en la cisura de Silvio y en la insula de Reil. Distinguimos en su trayecto una porción basilar y otra cortical. Las ramas de la porción basilar salen por los orificios del espacio perforado anterior y van a irrigar el núcleo caudado y el tálamo. Entre las arterias que van a la cápsula externa hay que destacar una que se rompe con facilidad, es la llamada arteria de la hemorragia cerebral de Charcot.

Las ramas de la porción cortical surgen de la cisura de Silvio y van a irrigar la corteza de la cara externa. Exceptuando una franja paralela al borde cóncavo, el polo occipital y otra franja paralela al borde cóncavo inferior.

Después de estudiar la entrada al cráneo de los dos sistemas (carotídeo y vertebro-basilar) tenemos que:

La arteria cerebral anterior → es rama terminal de la carótida interna.

La arteria cerebral media → es rama terminal (o continuación directa) de la carótida interna.

La arteria cerebral posterior → es rama terminal del tronco basilar.

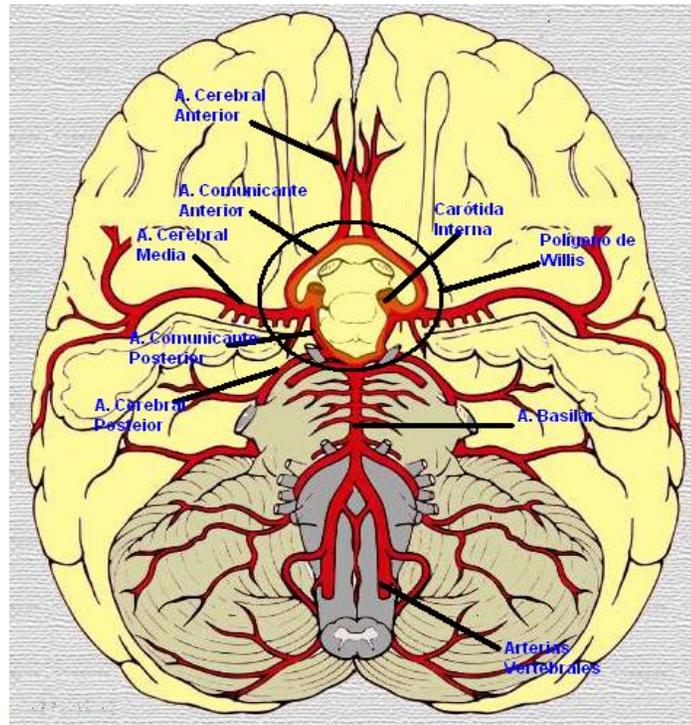


Ilustración que muestra la circulación arterial³³

Irrigación de la médula espinal:

La médula espinal recibe sangre procedente de las arterias espinales anteriores y posteriores y de múltiples ramas espinales que proceden de diversas arterias. Las arterias espinales anteriores derecha e izquierda originan en la arteria vertebral poco antes de su terminación, contornean al bulbo y en dirección caudomedial confluyen en la línea media, a la altura del agujero magno. Su trayecto es enriquecido por las anastomosis transversales de los ramos espinales, de diferentes arterias, en el cuello proceden de la arteria vertebral y de la cervical ascendente, rama de la tiroidea anterior.

De toda la red arterial descrita parten ramas hacia el interior de la médula espinal que se van capilarizando y así poder irrigar perfectamente su interior.



5.2. Venas cerebrales

Las venas encefálicas son de pared muy delgada, pues carecen de fibras musculares, y no poseen válvulas. Salen del encéfalo y se ubican en el espacio subaracnoideo; luego atraviesan la aracnoides y la capa meníngea de la duramadre y drenan en los senos venosos craneales.^{5,32,34}

El sistema de drenaje venoso del encéfalo consta de un sistema superficial y de un sistema profundo. Ambos sistemas drenan a un sistema colector de senos venosos. Este sistema colector finalmente drena la sangre del encéfalo hacia las venas yugulares internas que dejan el cráneo a través del agujero yugular.

Una pequeña porción de la sangre abandona el cráneo a través de anastomosis entre los senos duros y venas del cuero cabelludo, venas diploicas y venas emisarias.

SISTEMA DE DRENAJE VENOSO SUPERFICIAL

Las venas que conforman este sistema también son conocidas como venas de las circunvoluciones. Comprenden:

*Venas cerebrales superiores: en número de 10 a 15, reciben la sangre de las superficies convexa y medial del encéfalo. Se reparten en cuatro sistemas: frontal, prefrontal, parietooccipital y occipital y se abren finalmente en el seno longitudinal superior o en sus lagos venosos.

*Venas cerebrales inferiores: drenan la superficie basal del hemisferio y la porción inferior de su cara lateral. Las de la cara externa o sistema temporal se vacían generalmente en la vena media superficial que termina en los senos cavernosos y esfenoparietal. Las de la cara interna lo hacen en el seno longitudinal inferior y en la gran vena de Galeno.^{5,35}

*Vena cerebral media superficial: corre a lo largo de la cisura lateral y recibe afluentes de la superficie lateral de los hemisferios. Recibe además ramas anastomóticas, entre las cuales las más constantes son la anastomótica superior de Trolard que la conecta con el seno longitudinal superior y la anastomótica inferior de Labbé que la conecta con el seno lateral o transverso. Desemboca finalmente en el seno cavernoso.

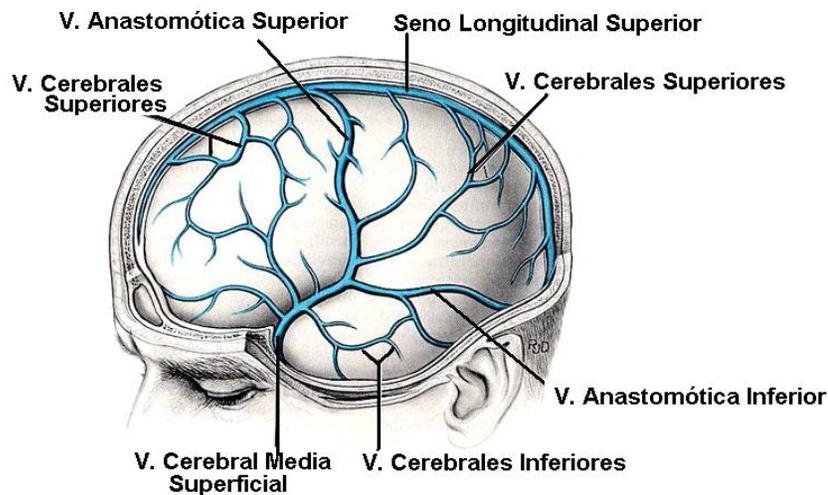


Figura que muestra el sistema venoso superficial ³²

SISTEMA DE DRENAJE VENOSO PROFUNDO

Este sistema puede tener algunas ramas dirigidas hacia las venas superficiales, sin embargo, el sistema se vacía principalmente hacia venas ventriculares bastante grandes.

Reciben la sangre de los núcleos grises centrales, de las paredes ventriculares y de una gran parte del centro oval. Además están vinculadas con el drenaje de los plexos coroideos, la sustancia medular profunda, el núcleo caudado y las porciones dorsales del núcleo lenticular y del tálamo. Las venas de mayor importancia son:



Venas cerebrales internas: también conocidas como venas de Galeno, son dos troncos voluminosos que se originan en la extremidad anterior de la tela coroidea; se dirigen en sentido anteroposterior entre las dos hojas de la misma para llegar a la cara rostral de la cisterna cuadrigémina y ahí reunirse en un tronco único, la gran vena de Galeno. Reciben a las venas talamoestriada, coroidea, septal, epitalámica y ventricular lateral, de cada lado.

Venas basales de Rosenthal: nacen cerca de la cara medial de la parte anterior del lóbulo temporal. Reciben tributarias de la superficie medial y del asta temporal, entre ellas a la vena cerebral anterior, cuyo trayecto parecen continuar, a la vena cerebral media profunda y a las estriadas profundas.

Gran vena cerebral de Galeno: Es una vena corta, medial, de paredes frágiles; formada por la unión de las dos venas cerebrales internas, recorre una longitud aproximada de 1 cm, se flexiona de abajo hacia arriba en el rodete del cuerpo caloso y desemboca finalmente en la extremidad anterior del seno recto. En su trayecto recibe a las venas basales, basales internas, occipitales y callosa superior.^{34,35}

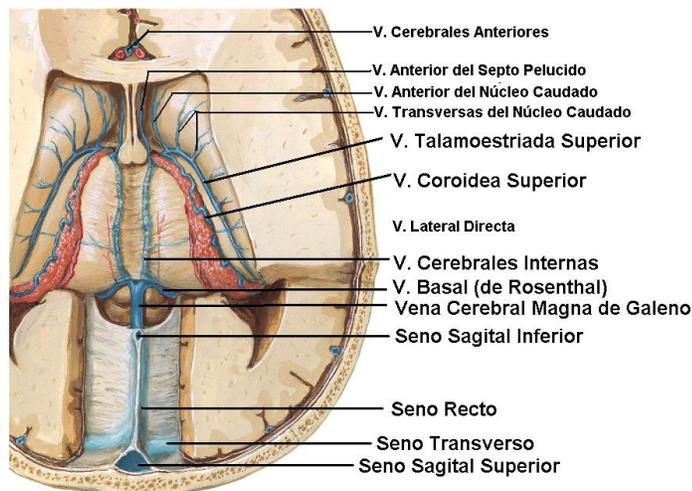


Ilustración que muestra la irrigación venosa del cerebro ³⁵



La red venosa del encéfalo es sencilla pues si bien existen venas, lo más importante es la existencia de los senos venosos que se caracterizan por no poderse contraer por lo que una lesión del seno producirá la muerte del individuo pues la hemorragia provocada por la lesión no se puede cohibir. En casos de trepanación hay que huir de la línea media para no lesionar el seno longitudinal superior que sería letal.

Según la disposición de los senos podemos distinguir dos grupos:

- Senos sagitales impares
- Senos pares

Senos venosos sagitales:

Seno venoso sagital superior: este vaso venoso, nace en la apófisis crista galli y va aumentando de diámetro en dirección occipital, al recibir afluentes de otros vasos, termina en la protuberancia occipital interna. Este recorrido sigue la sutura sagital del cráneo, en el espesor del borde convexo de la hoz del cerebelo. Las venas cerebrales superiores en número de ocho a diez procedentes de la cara convexa de los hemisferios desembocan en ella a lo largo de su trayecto.

Seno venoso sagital inferior: raramente se encuentra en su tercio anterior, el resto sigue el borde cóncavo de la hoz del cerebro. Recibe afluentes de otros vasos y aumenta de diámetro en sentido posterior.

En su cara inferior se relaciona con el cuerpo calloso, recibe sangre de la cara medial de los hemisferios del cerebro. Se continúa en su parte posterior con otro seno más voluminoso, el seno Recto, labrado en el borde recto de la hoz del cerebro. Dicho seno continúa en el espesor de la tienda del cerebelo, desembocando al final en la protuberancia occipital interna. Posteriormente confluye con la parte dorsal del seno sagital superior. El seno occipital nace



de la protuberancia occipital interna y discurre a lo largo del borde convexo de la hoz del cerebelo.

Hay una confluencia de los senos o Prensa de Herófilo, en la protuberancia occipital interna, es la reunión del seno occipital, seno recto y seno sagital.

Senos venosos pares:

Seno Transverso: el más voluminoso, su origen está a nivel de la prensa de Herófilo, se dirige lateralmente por la tienda del cerebelo, llegando al borde superior de la porción petrosa del temporal, aquí se incurva en S, es el seno sigmoideo, abandonando el cráneo por el agujero rasgado posterior y da lugar a la vena yugular interna.

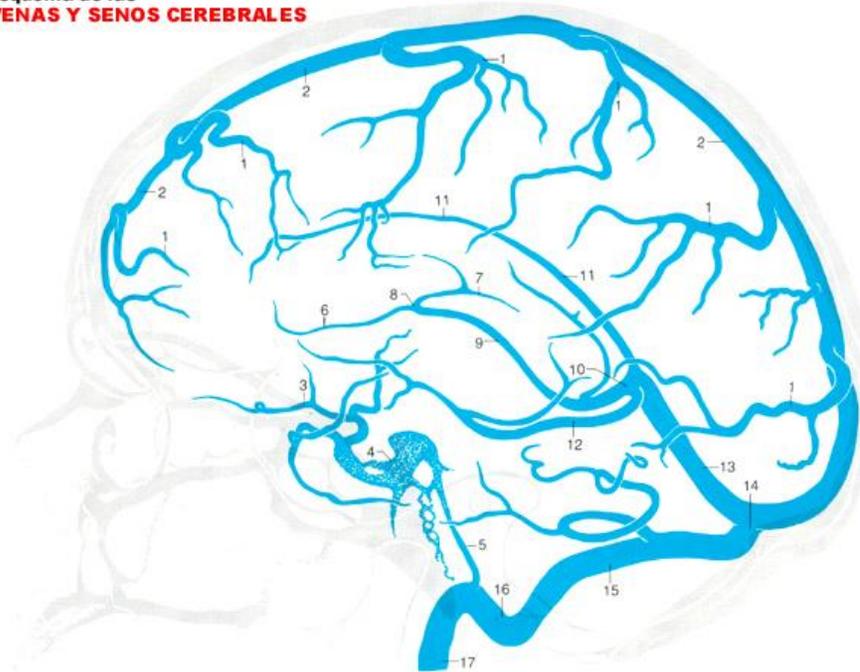
Seno cavernoso: situado en la cara lateral del cuerpo del esfenoides. Su origen está en la hendidura esfenoidal, después se dirige hacia atrás y termina en la cara posterior del cuerpo del esfenoides. En su extremo anterior llega en la cara posterior del cuerpo del esfenoides. En su extremo anterior llega hasta la órbita, recibiendo sangre de la vena oftálmica superior. Por detrás se continúa en dos senos:

- a) Petroso Superior: por la cresta piramidal del peñasco del temporal desembocando en el seno sigmoideo.
- b) Petroso Inferior: por la cara cerebelosa del peñasco, luego hacia atrás anastomosándose con la vena yugular interna.

Ambos senos se hallan unidos por delante y por detrás del tallo de la hipófisis mediante sendos vasos. Así pues el tallo de la hipófisis se halla rodeado de vasos: es el seno coronario.

Al seno cavernoso afluye sangre proveniente de la hipófisis, porción inferior del diéncéfalo, cara inferior de los hemisferios y de la órbita. Los trombos de la vena oftálmica provocan trombosis del seno coronario.^{5,32,33,34}

**Esquema de las
VENAS Y SENOS CEREBRALES**



Sistema Venoso Superficial y sus Senos:

- 1. venas cerebrales superiores
- 2. seno sagital superior
- 3. vena cerebral media superficial (de Silvio)
- 4. seno cavernoso
- 5. seno petroso inferior

Sistema Venoso Profundo y sus Senos:

- 6. vena anterior del septum pellucidum
- 7. vena tálamoestriada superior

8. ángulo venoso

- 9. vena cerebral interna
- 10. vena cerebral mayor (de Galeno)
- 11. seno sagital inferior
- 12. vena basal (de Rosenthal)
- 13. seno recto
- 14. confluencia de los senos
- 15. seno transverso
- 16. seno sigmoide
- 17. vena yugular interna



VI. ETIOLOGÍA

El síndrome de Sturge-Weber es un síndrome, de presentación esporádica que afecta la microvasculatura venosa cefálica.

La angiomatosis leptomenígea es una malformación vascular congénita caracterizada por una densa red de múltiples y pequeños vasos no diferenciados, tortuosos, de paredes finas y estrechamente entrelazados, limitados a la pia madre en los cuales la circulación es muy lenta.^{9,10,,19}

Se ha postulado que el angioma encontrado en el síndrome de Sturge-Weber es producto de una falla en el desarrollo embriológico del plexo venoso cefálico primitivo. Durante los estadios iniciales, el sistema primitivo se divide en una porción externa que alimenta y drena la piel de la cara y el cuero cabelludo, una porción media que irriga las meninges y una porción profunda que alimenta y drena el cerebro. Parece deberse a un deficiente desarrollo de la vascularización embriológica, por un error que afecta específicamente a la zona de la cresta neural, y que es la responsable del origen del tejido conectivo de la dermis facial, la coroides ocular y la piamadre.^{16,22,28,30}

Se cree que la asociación entre el nevo facial y el angioma leptomenígeo en el síndrome de Sturge-Weber puede explicarse por la proximidad del ectodermo destinado a formar el área superior de la piel de la cara con la porción del tubo neural que forma el área parieto-occipital del cerebro. Una mutación que comprometa estos tejidos embriológicos puede ser uno de los mecanismos por el cual se produce el síndrome de Sturge-Weber.²⁰

Es probable que un defecto que tuviera lugar más tardíamente, luego de que los precursores se hubieran diferenciado, comprometiendo solamente las estructuras vasculares piales en desarrollo, podría explicar los hallazgos de angioma leptomenígeo occipital sin nevo facial en un pequeño grupo de pacientes con este síndrome.^{23,38,41}



Otros autores mencionan que se debe a una persistencia de un plexo vascular alrededor de la porción cefálica del tubo neural. Este plexo se formaría alrededor de la sexta semana de vida intrauterina, pero normalmente inicia una regresión fisiológica en la novena semana.^{13,23}

Puesto que la dermis frontoparietal nasal, la coroides y la pía madre tienen un origen embriológico común, la posibilidad de presentar este síndrome depende de que la malformación capilar afecte al territorio de la primera rama del nervio trigémino⁵. Comi y col han encontrado una expresión incrementada del gen de la fibronectina en fibroblastos obtenidos de tejidos lesionados en pacientes afectados de síndrome de Sturge-Weber. Estos autores atribuyen a la fibronectina un papel en la patogénesis, que sería consecuencia de la existencia de una mutación en su gen regulador⁶.

El único estudio hasta la fecha que ha abordado la cuestión de saber la etiología del síndrome de Sturge-Weber sugiere que puede ser debido a mutaciones autosómicas exutero (estas son las mutaciones que surgen en un conjunto limitado de células del cuerpo durante el desarrollo embrionario o después del nacimiento, y que no se transmiten de generación en generación). Sin embargo, la prevalencia extremadamente alta de la crisis en las familias de los pacientes con Síndrome de Sturge-Weber plantea la posibilidad de que al menos en algunos casos, el síndrome se debe a la herencia (la línea germinal) mutaciones.^{16,23,38}

Rara vez se presentan dos individuos afectados en una misma familia, no existen reportes de mujeres que hayan tenido más de un hijo con síndrome de Sturge-Weber. En algunos casos se cree que pueda ser un desorden hereditario autosómico dominante y en otros recesivo.^{20,26,28}



Los rasgos humanos, incluyendo las enfermedades genéticas clásicas, son el producto de la interacción de dos genes, uno recibido de la madre y otro del padre. En los desordenes dominantes, una copia única del gen enfermo (recibido ya sea del padre o la madre) se expresará como dominante sobre el otro gen normal y resultará en la aparición de la enfermedad.

Algunos autores mencionan que se cree que la enfermedad es mediada por una mutación genética en el cromosoma 22, la cual produce un desarrollo anómalo del lecho vascular primitivo durante las primeras fases de la vascularización cerebral.^{20,45,34}

VII. FACTORES DE RIESGO

La diferenciación de los hemangiomas y las malformaciones vasculares es histológica, clínica y pronóstica. Aunque la mayoría de los hemangiomas evolucionan a la resolución espontánea, pueden complicarse hasta en un 10% de los casos con ulceración, dolor y hemorragia. Además, la propia localización de los hemangiomas en el síndrome de Sturge-Weber que son más comunes en la cabeza y cuello, al estar junto a estructuras vitales pueden comprometer sus funciones. Así pues, la compresión de vía aérea puede ser una urgencia vital. Los hemangiomas periorbitarios pueden producir ambliopía por privación sensorial o por un estrabismo restrictivo.
15,37,44

Las malformaciones vasculares de localización trigeminal se asocian hasta en un 15% con glaucoma o hemangiomas coroideos o leptomeníngeos como lo es en el síndrome de Sturge-Weber.



Se observa a una paciente con buftalmos y glaucoma⁵⁰



El sangrado leve de los hemangiomas ulcerados responde a la compresión directa, pudiendo emplearse gasas impregnadas de alginato cálcico, así como un vendaje compresivo. También se ha usado el láser de colorante pulsado, sin embargo el mayor riesgo al que se presenta en el Síndrome de Sturge-Weber son las graves hemorragias que se presentan, sobre todo ante cualquier tratamiento odontológico que se deba realizar en una zona comprometida por un hemangioma intrabucal, como lo son las cirugías o las extracciones, por ello es recomendable realizarlo en medio hospitalario. ^{17,24,28,32}



VIII. AUXILIARES DE DIAGNÓSTICO

El diagnóstico del síndrome de Sturge-Weber eminentemente es clínico, por la evidencia misma de las lesiones, sin embargo para confirmar el diagnóstico se utilizan métodos auxiliares como técnicas de imagen.

Ya que no se dispone de pruebas genéticas para confirmar el síndrome de Sturge-Weber, los diagnósticos se realizan mediante una exploración física cuidadosa y el estudio de la historia médica de la persona.^{16,22,24}

Las manchas de vino de Oporto están presentes al nacer o pueden no presentarse, las convulsiones pueden ocurrir antes del primer año de vida. Si una persona presenta estas dos características, se puede sospechar de síndrome de Sturge-Weber. Una resonancia magnética del cerebro o una tomografía computarizada, a menudo, revelan un angioma leptomeníngeo o calcificaciones cerebrales, así como cualquier otro de los cambios asociados con la sustancia blanca.^{38,41,43}

Por lo general se indican estos estudios subsecuentes a las crisis convulsivas, o a las cefalalgias de varios días de evolución acompañadas por náusea y vómitos, en estos casos también es de gran ayuda el electroencefalograma.

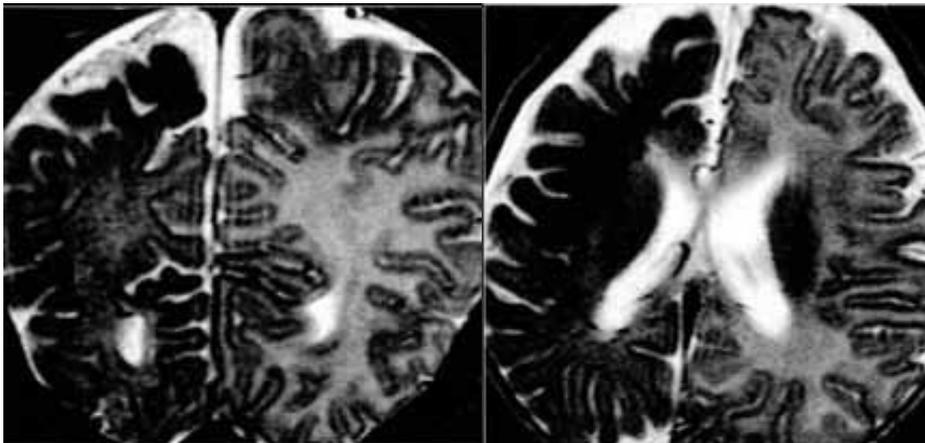
-Resonancia Magnética Nuclear

El diagnóstico de confirmación se realiza mediante técnicas de imagen, siendo de elección la resonancia magnética nuclear con Gadolinio, para demostrar la presencia de angiomas menínges y el grado de atrofia cerebral; el escáner permite objetivar las típicas calcificaciones giriformes córtico o subcorticales en “riel de tren” que no siempre se pueden detectar mediante resonancia.^{26,25,28,36}



Se utiliza el gadolinio como medio de contraste, debido a que le proporciona mucho brillo a los tejidos y por tanto resulta más fácil localizar pequeñas patologías, además de que se elimina rápidamente del cuerpo a través de los riñones.

En el síndrome de Sturge-Weber, durante el primer año de vida, resulta muy característico la diferencia de señal existente en ambos hemisferios cerebrales, lo cual se atribuye a una acelerada mielinización en el hemisferio afectado, presentándose menor brillo, como se observa en la figura.^{24,40,45,}

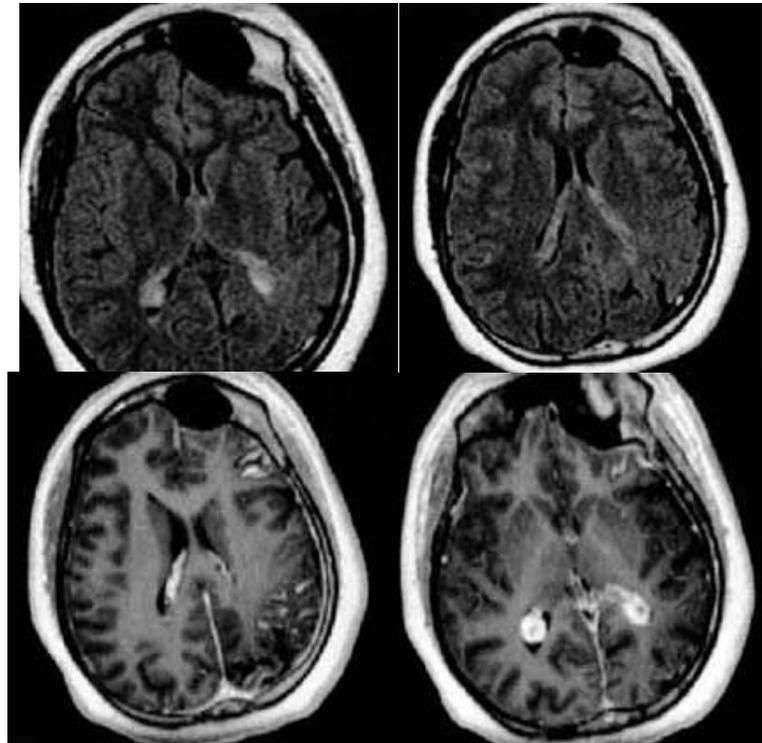


Niño de 3 meses de edad que sufre primera crisis convulsiva. Cortes coronales y axiales FSET2. Nótese la diferencia de señal en la sustancia blanca de ambos hemisferios cerebrales.²⁴

También se puede observar, aumento de volumen de los plexos coroideos, lo que nos indica la presencia de angiomatosis a ese nivel. En los cortes axiales se puede observar obliteración unilateral del espacio subaracnoideo de la convexidad, lo que se traduce como un signo indirecto de la presencia de angioma leptomeníngeo el cual tiene una típica topografía temporo-parieto-occipital y esta compuesto por delgadas estructuras venocapilares.

Se suelen observar las calcificaciones corticales, así como asimetría en el tamaño de los hemisferios cerebrales estando el lado afectado con menor volumen, estos son signos de aparición tardía.^{24, 31,39,40}

La siguiente figura muestra la tomografía axial de un paciente, el cual como característica clínica presentaba angioma facial izquierdo y crisis comiciales de varios años de evolución. Se observa simetría en el tamaño de hemisferios cerebrales por hemiatrofia izquierda. El seno frontal de ese lado se observa hiperneumatizado y la calota homolateral, engrosada. Nótese el aumento de volumen de los plexos coroideos.⁴⁰



Joven de sexo masculino de 23 años de edad. Cortes axiales Flair y SET1 con gadolinio. El corte axial con contraste evidencia refuerzo leptomeníngeo típico en la convexidad hemisférica izquierda.⁴⁰



-Tomografía computarizada (TC)

- La TC muestra la calcificación. Detecta calcificaciones intracraneales en una fase temprana. Las calcificaciones hemisféricas bilaterales ocurren en el 15% de los casos. Las calcificaciones de ubicación parieto-occipital aparecen después del primer año de vida y pueden enmascarar el angioma.

Mediante este estudio también podemos observar aumento de volumen de los plexos coroideos o angioma, la hemiatrofia cerebral con elevación del techo de la órbita y del ala menor del esfenoides, así como el aumento de los vasos subependimarios y periventriculares, son otras de las alteraciones que pueden encontrarse.^{14,22,27}

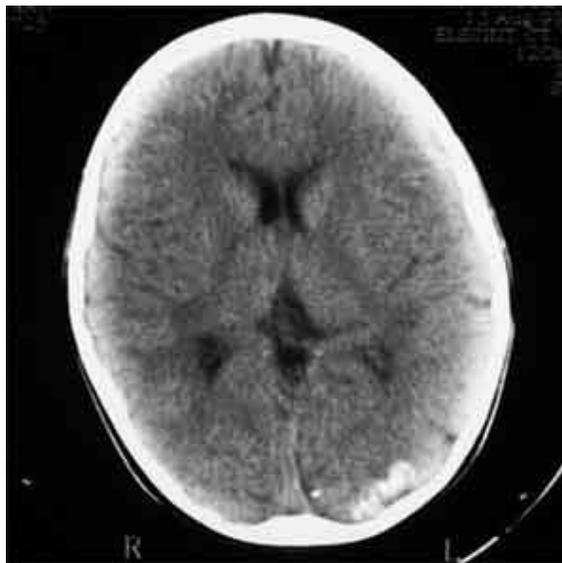


Ilustración que muestra TC de cráneo de un paciente de cuatro años de edad, con calcificaciones occipitales izquierdas.²³



-Electroencefalograma (EEG)

Los estudios de EEG señalan disminución de la amplitud y la frecuencia de la actividad electroencefalográfica en el hemisferio afectado. Es difusa, con focos de polipunta y puntas independientes.¹⁶

Puede mostrar actividad lenta o aparecer isoeléctrico en el área de angiomatosis meníngea. La actividad de base, si está presente es más lenta que la que se registra en el hemisferio opuesto y pueden producirse descargas de puntas y ondas agudas en el periodo interictal.

La exploración electroencefálica (EEG), suele ayudar en un inicio a confirmar la presencia de afectación cerebral y posteriormente para localizar el sitio de inicio de las crisis epilépticas.^{16, 23, 28, 31, 40}

En la figura se aprecian descargas de puntas difásicas, seguidas en ocasiones por una onda lenta, localizadas en las regiones central y temporal media del hemisferio derecho. Las descargas se propagan discretamente a la región temporal media izquierda.⁴⁸

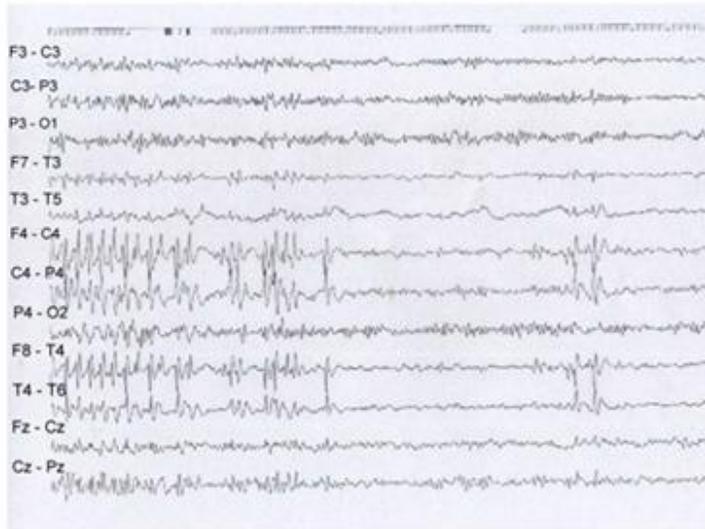
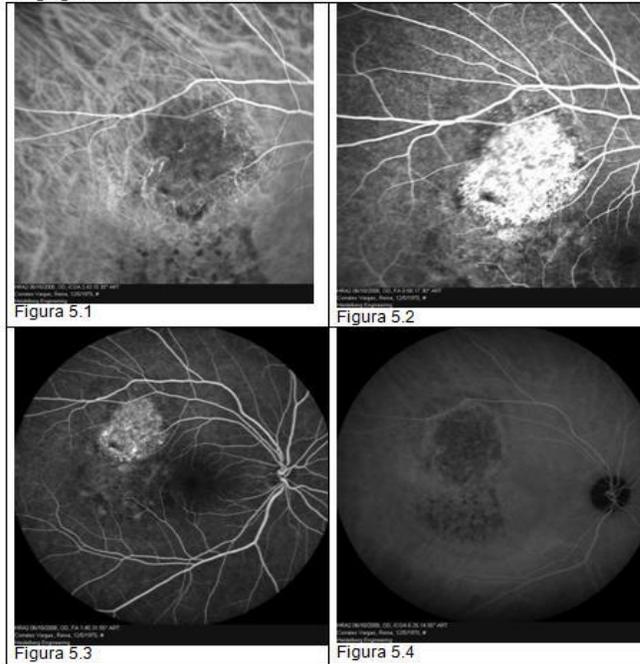


Figura. Trazado de vigilia de un paciente de 11 años de edad. 45

-Angiografías

Se utiliza para detectar malformaciones arteriovenosas, mediante la angiografía se muestra que el seno venoso se encuentra permeable y va acompañado de una lenta circulación compatible con estasis venosa y una alteración de la barrera hematoencefálica a nivel occipital. ^{28,36}

Angiografía con verde de indocianina:



Se observan las malformaciones venosas⁵⁰

Se recomiendan exámenes complementarios para descartar malformaciones renales, cardíacas, pulmonares y del aparato digestivo. Así como también estudios de laboratorio como la biometría hemática en caso de que el paciente requiera un tratamiento quirúrgico, para verificar que los tiempos de coagulación y sangrado estén dentro de los parámetros normales.³¹

En tomas radiográficas más simples como la radiografía lateral de cráneo, la ortopantomografía, incluso las radiografías dentoalveolares; pueden ser evaluadas las calcificaciones intracraneales y las reabsorciones horizontal y vertical en el hueso alveolar.^{28,37}



IX. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Debido a los diversos signos y síntomas que presenta el síndrome de Sturge-Weber, el diagnóstico diferencial es múltiple.

El diagnóstico diferencial con respecto al angioma facial lo cual es el primer hallazgo clínico incluye al Síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber que es una enfermedad vascular displásica rara. Se caracteriza por la presencia de hemangiomas faciales múltiples los cuales no siempre tienden a seguir la trayectoria del trigémino, tumores vasculares que afectan a partes blandas y los huesos y que están relacionados con el aumento de tamaño de las extremidades, las lesiones cutáneas vasculares, las enfermedades oculares (pigmentación escleral, cataratas, glaucoma y heterocromía del iris), los hemangiomas en órganos internos y los hemangiomas orales. Clínicamente los hemangiomas orales suelen localizarse en el paladar duro, en el blando y en las encías, que pueden estar hipertrofiadas. Se diagnostica por una triada que se presenta: a) mancha vascular cutánea, b) hipertrofia de los tejidos blandos y/o de los huesos, y c) venas varicosas.^{22,25,36}

La mancha en vino de Oporto, se suele tratar como un simple angioma capilar facial.

En la esclerosis tuberosa o enfermedad de Bourneville es una facomatosis epileptógena que puede cursar con calcificaciones subependimarias y, eventualmente corticales. Los plexos coroideos son normales y no hay angioma leptomeníngeo, lo cual facilita el diagnóstico diferencial.

Síndrome de Beckwith-Wiedemann, consta de un puerto facial o mancha de vino, macroglosia, onfalocele, y la hiperplasia visceral. Existe un cierto riesgo asociado de la neoplasia visceral. Además, la hipoglucemia grave es



consecuencia de los islotes pancreáticos, hiperplasia de las células es muy común y puede ser mortal.^{13,15}

Debido a que el angioma facial no se encuentra presente en todos los casos del síndrome, con relación a las crisis convulsivas se puede diferenciar de la **Neurocisticercosis** que se caracteriza por ser una infección parasitaria causada por la *taenia solium*, que es una de las principales causas de epilepsia. Las manifestaciones clínicas pueden ocurrir años después de la infección inicial, lo que no sucede con el síndrome de Sturge-Weber. Los signos y síntomas son: crisis convulsivas, hipertensión intracraneal (cefalalgia, vómitos), meningitis y alteración del estado mental (estupor, demencia confusión), déficit motor, pérdida visual o afasias, en un 10% son asintomáticas.^{24,36,47}

La hidrocefalia obstructiva es común, en la tomografía de cráneo se observan múltiples calcificaciones, que pueden encontrarse en el parénquima típicamente relacionadas con crisis convulsivas o encefalitis, meningitis basilar, que ocurre y es frecuentemente relacionada con deterioro mental, suele causar coma y la muerte, puede afectar los pares craneales.^{24,26}

Síndrome de Wyburn-Masson o Bonnet-Dechaume-Blanc. Este síndrome es también conocido como angiomatosis oculocefálica. Consiste en la asociación de una malformación arterio-venosa retiniana unilateral, una malformación arterio-venosa aneurismática intracraneal ipsilateral y una malformación capilar homolateral en la región ocular correspondiente al área de distribución trigeminal. Los síntomas se relacionan con las hemorragias intracraneales. El principal diagnóstico diferencial debe realizarse con el síndrome de Sturge-Weber.^{36,47,47}



X. SECUELAS Y SU TRATAMIENTO

El tratamiento para el síndrome de Sturge-Weber suele variar de persona a persona, sin embargo en la mayoría de los casos se inicia con el control de las crisis epilépticas.

El principal objetivo del tratamiento médico es controlar la actividad convulsiva que se presenta a temprana edad y con ello prevenir severas alteraciones neurológicas y cognitivas posteriores como el retraso mental grave.

Una administración adecuada bajo estricta vigilancia médica permite mantener control de las *crisis convulsivas*, sin embargo las convulsiones del síndrome de Sturge-Weber son de difícil control y por ello se conoce como epilepsia refractaria.^{28,29,36,50}

Puede apuntarse que después del fallo de drogas antiepilépticas de primera línea, la posibilidad de que nuevas drogas antiepilépticas o adicionales tengan buenos resultados es poca y debe valorarse la posibilidad de cirugía.

El tratamiento quirúrgico va desde las resecciones limitadas, en pacientes con lesiones localizadas y pequeñas, hasta hemisferectomía en pacientes con afectación cerebral más extensa, en los pacientes que se someten a la hemisferectomía es importante asegurar que el otro hemisferio se encuentra totalmente sano, para ello necesita una buena evaluación neuroimagenológica (estructural y funcional) y electroencefalográfica.^{22,39,43}

Se han realizado propuestas acerca del tratamiento con dosis bajas de aspirina, para la prevención de la trombosis venosa; sin embargo esto es muy discutido debido a que se agravaría el cuadro hemorrágico de estos pacientes.^{21,29}



Ilustración 3. Se valora la localización y el tamaño de las afecciones cerebrales.⁴⁵



Ilustración 4. Se lleva a cabo la intervención quirúrgica.⁴⁶

Mancha de vino de Oporto. El tratamiento vascular específico con láser colocando primero un agente criogénicos para proteger la epidermis de la exposición al láser, este aclara el color y disminuye el tamaño de la mancha de vino de Oporto, sin embargo la resolución completa solo se ha logrado en pocas personas sobre todo aquellas que presentan lesiones faciales pequeñas.^{20,23,36}

El tratamiento temprano tiene mejores resultados y suele ser beneficioso porque la mancha de nacimiento puede desarrollarse y presentar un oscurecimiento progresivo, engrosamiento, y con el tiempo formación de nódulos y ampollas.

Se ha descrito la posibilidad de donación de tejidos, para injertarlos en las áreas afectadas por la mancha, sin embargo esto todavía sigue en investigación.³⁶



Ilustración que muestra el tratamiento con láser, utilizando un dispositivo de enfriamiento dinámico.³⁶

Glaucoma. Como primera línea en el tratamiento para el glaucoma, se requiere la administración de medicamentos orales así como de gotas oftálmicas para disminuir la presión intraocular. Llevar un control, medir la presión intraocular 3 o 4 veces al año y así evitar la progresión de esta enfermedad.^{23,36,42,45}



Ilustración que muestra la aplicación de las gotas oftálmicas³⁹

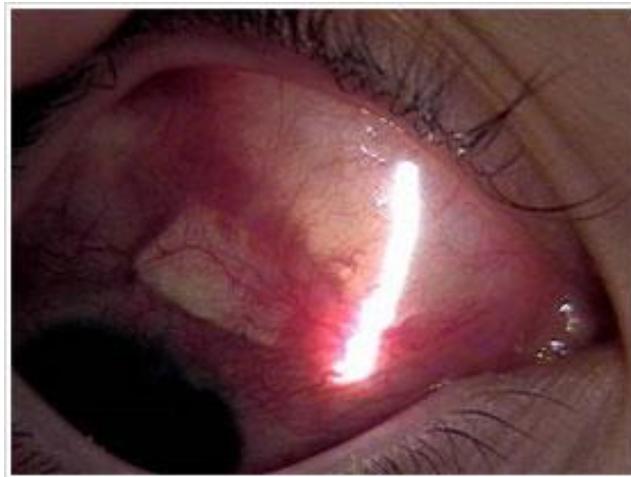
En los casos de glaucoma avanzado pero diagnosticado a una edad temprana o cuando la terapia médica no logra disminuir la presión intraocular, se indica la cirugía.

Además del glaucoma los hemangiomas en la coroides ocular también son un problema en los pacientes con el Síndrome de Sturge-Weber. Cuando existe agrandamiento de la lesión, puede causar hipermetropía o astigmatismo que pueden llevar a un error refractivo en ambos ojos, lo que conlleva a una pérdida permanente de la visión.^{22,23}

Se han reportado casos en los que tras el fracaso con el tratamiento médico hipotensor y en los que se encuentra luxación del cristalino, con presión intraocular de 60 mmHg, se lleva a cabo cirugía realizándose extracción intracapsular del cristalino, obteniendo buenos resultados manteniéndose una presión intraocular estable, sin el uso de medicamentos.³¹



Fotografía donde se observa un tubo de implante para Glaucoma insertado en la cámara anterior del ojo⁵⁰



Fotografía que muestra la ampolla filtrante formada por la cirugía de implante para Glaucoma⁵⁰



No es posible recuperar la función visual ya perdida, pues el daño ocasionado por el glaucoma es irreversible; por ello es crucial detectarlo en etapas tempranas de su evolución.^{31,44}

IX. ATENCIÓN ODONTOLÓGICA DEL PACIENTE CON SÍNDROME DE STURGE-WEBER

Es primordial la participación del Cirujano Dentista para identificar las lesiones extraorales y bucodentales a partir de una buena historia clínica y una exploración física y bucal, para identificar el cuadro clínico del síndrome de Sturge-Weber ya que este es de primera instancia clínico y así a partir del estudio poder establecer un diagnóstico diferencial.^{24,27,30}



Se realiza una exploración minuciosa antes de realizar algún tratamiento odontológico.⁵¹

En la práctica odontológica las características que presenta un paciente con este síndrome son hemangiomas unilaterales que pueden afectar la encía, la mucosa yugal, los labios y la lengua.

Por los hemangiomas intrabucales, el tratamiento odontológico en estos pacientes requiere de un gran cuidado, debido al riesgo de sangrado, esto no es motivo para evitar el tratamiento odontológico en pacientes con síndrome de Sturge-Weber, se debe de tener en cuenta el uso de dique de hule y el abre bocas de goma para evitar traumatismos en los tejidos blandos.^{15,17,23,28,36}



Hemangioma lobulado ⁴¹

Tratamientos profilácticos, endodóncicos y restauradores se pueden realizar en órganos dentarios asociados a hemangiomas, evitando traumatizar las mucosas y la encía.

Los tratamientos ortodóncicos no están contraindicados, pero debe ponerse especial atención en no lacerar los tejidos blandos y siempre y cuando el paciente tenga una buena higiene bucal, en pacientes que padezcan crisis epilépticas está contraindicado el uso de aparatos ortodóncicos removibles.

28,36

Los pacientes que presenten estas alteraciones bucales deben someterse a exámenes odontológicos periódicos y llevar a cabo varios controles de placa dentobacteriana, debido a que la mala higiene puede agravar el cuadro vascular. Sin embargo, este cuadro se ve agravado ya que la mayoría de los pacientes con síndrome de Sturge-Weber, presentan alteraciones neurológicas como el retraso mental lo que dificulta que tengan una buena higiene bucal. ^{23,28,29,30}

Si fuera necesario realizar cualquier procedimiento quirúrgico en áreas asociadas a hemangiomas deben realizarse en un ámbito hospitalario, incluido el detartraje supragingival y subgingival, con la atención absoluta sobre el control de la hemorragia que se presente.^{28,29,30}



Realización de la cirugía periodontal⁵¹

Debido a que estos pacientes presentan hiperplasia gingival, la cual se agrava con el uso de anticonvulsivos se ha descrito el uso del láser sobre todo mediante la técnica Nd: YAG, para la realización de la gingivectomía (electrocirugía), la cual se debe llevar a cabo en el ambiente hospitalario, se recomienda anestesia general en los pacientes que presenten un retraso mental grave, se puede colocar a nivel local mepivacaína y/o epinefrina para obtener una mejor vasoconstricción, en algunos casos se realiza intubación rinotraqueal. Se ha demostrado que el uso de este láser permite cortes hemostáticos por tanto una inflamación postoperatoria mínima y con ello una mejor cicatrización.^{24,29,30}



CONCLUSIONES:

Debido a que en el Síndrome de Sturge-Weber se puede observar un cuadro clínico muy variable en cada paciente, es necesario siempre realizar una buena historia clínica.

El diagnóstico de este síndrome es clínico y para confirmarlo son necesarios los hallazgos neuroimagenológicos, un diagnóstico precoz y un tratamiento adecuado mejorará la calidad de vida del paciente.

Por la diversidad de las manifestaciones clínicas que presentan estos pacientes es necesario solicitar la participación de otros especialistas, tales como el Dermatólogo, el Neurólogo y el Pediatra.

Es de suma importancia que el Cirujano Dentista actúe con precaución al intervenir sobre las áreas afectadas por los hemangiomas, debido al riesgo de hemorragia significativa, así como instaurar medidas preventivas, como los controles de placa dentobacteriana y una buena técnica de cepillado, ya que la acumulación de placa agrava el cuadro vascular, además de que todo esto previene una periodontitis grave y por tanto la pérdida prematura de los órganos dentarios.

Debido a las diversas manifestaciones bucales que se presentan frecuentemente en este síndrome y entre ellos están los diversos grados de maloclusión y por ello asimetría facial, se requiere de la participación de un Ortodoncista, para su diagnóstico y su tratamiento.



Tomando en cuenta la diversidad de alteraciones y complicaciones de este síndrome se requiere en conjunto de un equipo odontológico y médico multidisciplinario y especializado para hacer un seguimiento de estos pacientes, con la finalidad de tener un diagnóstico preciso, un control preventivo y los tratamientos adecuados dependiendo de las necesidades de cada paciente.



REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS:

1. Pardo F.J. **Anatomía Patológica**, 1ª ed. Editorial Mosby, Madrid, 1997. p.p. 263.
2. Rubín E, Farber JL. **Patología fundamentos**. Editorial Medica Panamericana, 1992, p.p. 1208-1210, 1139-1140.
3. Robbins. **Patología Estructural y Funcional**. 6ª ed. Editorial Mc Graw Hill Interamericana, 2001, p.p. 560-561
4. Mitchel R, Kumar V, Abbas AK, Fausto N. **Compendio de Robbins y Cotran, Patología Estructural y Funcional**, 7ª ed. Editorial Elsevier, Madrid, España, 2007., p.p 318-320.
5. Fuentes Santoyo R, de Lara Galindo S. **Corpus. Anatomía Humana General, Vol. 2**. 1ª ed. Editorial Trillas, México, D.F. 1997, p.p. 700-714.
6. Harrison. **Principios de Medicina Interna**. 13ª ed. Vol. II. Editorial Interamericana Mc Graw-Hill, 1994. p.p. 2695-2697.
7. Shafer W, Hine M, Levy B. **Tratado de Patología Bucal**, 4ª ed. Nueva Editorial Interamericana, México D.F. 1993. p.p. 157-159.
8. Regezi J, Sciubba J. **Patología Bucal**. 1ª ed. Editorial Interamericana McGraw-Hill, México, D.F. 1991.p.p. 131-134.
9. Eichenfield L, Frieden I, Esterly N, **Dermatología neonatal**, 2ª ed. Editorial Saunders, Barcelona 2009, p.p. 351-352.
10. Laskaris G. **Atlas de Enfermedades Orales**, 1ª ed. Editorial Masson, Doyma, Méxco, D.F., 2005, p.p. 42-43.
11. Gorlin RJ, Cohen M, Hennekan. **Syndromes of the Head and Neck**, Ed. Oxford University Press, 2001, p.p. 456-458.



12. Rutherford R, ***Cirugía Vascular***, Vol. II, 6ª ed. Editorial Elsevier Saunders, Madrid, España, 2006, p.p. 1633-1634.
13. Escalona J, ***Tumores del Sistema Nervioso Central***, 1ª ed. Editorial Complutense, Madrid, 1996, p.p. 384-385.
14. Gorlin RJ, Golman Henry, Thoma, ***Patología Oral***, 1ª ed. Salvat Editores, Barcelona, España; 1973. p.p. 976-977
15. Wright Kenneth, Spiegel P, ***Oftalmología Pediátrica y Estrabismo***, Editorial Harcour Mosby, 2001, p.p. 68.
16. Orrison W, ***Neurorradiología***, Vol. II, 1ª ed. Editorial Harcourt, Madrid, 2001, p.p. 1748-1749.
17. Moore D, Jefferson J. ***Manual de Psiquiatría Médica***, 2ª ed. Ed. Mosby Elsevier, Madrid España, 2005, p.p. 20-21
18. Miland D, ***Neurología Clínica para Psiquiatras***, 6ª ed. Editorial Doyma, Barcelona, 2008, p.p. 308.
19. Rodríguez A.C. ***Síndromes neurocutáneos de anomalías vasculares***, Revista de Neurología, Vol.24, 1996, p.p. 1072-1784.
20. Patau K, Therman E, Smith D, Inhorn S, ***Partial-Trisomy Syndromes I. Sturge-Weber's Disease***, The American Journal of Human Genetics, Vol.13, No. 3, 1961, p.p. 287-298.
21. Allison J, Kennedy A, ***ABC of Vascular Diseases Peripheral Arteriovenous Malformations***, British Medical Journal 1991, 303 (6811): 1191-1194.



22. Samra JA, Portillo G, Argueta W, ***Enfermedad de Sturge-Weber, presentación de caso y revisión del tema: diagnóstico y tratamiento basado en medicina por evidencia***, Revista Honduras Pediátrica 2004, Vol. 24 (2): 21-24.
23. Fernández CO, Gómez A, Sardiñaz N, ***Síndrome de Sturge weber. Revisión***. Revista Cubana de Pediatría, Sept. 1999, vol.71, no.3, p.153-159.
24. Romero C, González A, Salvático R, Trejo M, ***Enfermedad de Sturge-Weber-Dimitri: del angioma leptomeníngeo a la hemiatrofia cerebral. Aporte Diagnóstico de la RM cerebral con gadolinio en 7 casos***. Revista Argentina de Radiología 2006, Vol. 70 (3): 183-188.
25. A. Fernández-Jaén, B. Calleja-Pérez, ***Trastornos neurocutáneos en la población infantil***, Revista Jano Humanidades Médicas, Sept. 2004, Vol. 67 (1534):1076-1081.
26. Perkins TM, Duncan WK, Hill WJ, Krolls SO. ***The Sturge-Weber syndrome: a case involving a 13-year-old black male***. Ann Dental 1992; 51(1):40-43.
27. Miyama S, Goto T. ***Leptomeningeal angiomatosis with infantile spasms***, Pediatr Neurology. 2004 Nov;31(5):353-356.
28. Prato G, Rafael J, Peraza H, Raiza Y. ***Síndrome de sturge weber, revisión de la literatura y presentación de un caso con maloclusión severa***. Acta odontológica. Venezolana, ago. 2006, vol.44, no.2, p.240-244.
29. Benedittis M, Petruzzi M, Pastore L, Inchingolo F, Serpico R. ***Nd: YAG laser for gingivectomy in Sturge-Weber syndrome***. Journal Oral and Maxillofacial Surgery. 2007 Feb;65(2):314-316.



30. Bhansali RS, Yeltiwar RK, Agrawal AA. ***Periodontal management of gingival enlargement associated with Sturge-Weber syndrome.*** Journal of Periodontology. 2008 Mar;79(3):549-555.
31. Gutiérrez J, López R, Blázquez E, ***Síndrome de Sturge-Weber: Combinación de lesiones Angiomatosas coroideas y orbitarias en un paciente.*** Archivo de la Sociedad Española de Oftalmología, 2008, Vol. 83, p.p. 429-432.
32. Leonardo H. Hernández, Bases Biológicas de la actividad psíquica, Introducción ***<http://www.slideshare.net/leohhdez/vascularizacin-cerebral-presentation>***, Consultado en internet: Septiembre 16, 2009. 9:00 pm.
33. Apuntes de Anatomía.com, Vascularización arterial, ***<http://www.apuntesdeanatomia.org/neuro/vascc.htm>*** Consultado en internet: Septiembre 16, 2009. 10:30 pm.
34. El conocimiento de las neurociencias, ***<http://neuropepe.blogspot.com/2008/12/blog-post.html>*** Consultado en internet: Septiembre 19, 2009. 10:30 a.m.
35. Anatomía Humana by Hipocrates. Anatomía vascular del SNC, ***<http://www.anatomia.tripod.com/vasossnc.htm>*** Consultado en internet: Septiembre 19, 2009. 6:00 p.m.
36. The Sturge-Weber Foundation, ***<http://www.sturge-weber.org/home.asp>*** Consultado en internet: Agosto 05, 2009. 2:00pm.
37. Espinoza A, Mora F, Rojas M, Salazar I. Artículos gratis en español, ***<http://www.articulosgratis.com/content/view/2635/316/>***, Síndrome de Sturge Weber : Actualización y presentación Atípica de un Caso Clínico, Consultado en internet: Agosto 06, 2009, 2:00 p.m.



38. I España, Introducción al Síndrome Sturge-Weber
<http://sturgeweber.iespana.es/introduccion.sws.html> , Consultado en internet : Agosto 06, 2009, 3:00 p.m.
39. Cerisola A, Pomi F, Bianchi M, Síndrome de Sturge-Weber sin angioma facial: Presentación de un caso clínico con su evolución clínica e imagenológica. *Arch. Pediatr. Urug.* 2008, vol.79, no.2, p.144-149.
<**http://www.scielo.edu.uy/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0004-05842008000200007&lng=es&nrm=iso**>. ISSN 0004-0584. Consultado en internet: Agosto 20, 2009. 10:00 a.m.
40. The Vascular Birthmarks Foundation, **www.birthmark.org**. Consultado en internet: Agosto 27, 2009. 11:00 a.m.
41. Presentación inusual de un hemangioma capilar lobulado en paciente pediátrico.: Reporte de un caso y revisión de la literatura. *Acta odontol. venez.* [online]. ene. 2007, vol.45, no.1 p.87-92.
<**http://www.scielo.org.ve/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0001-63652007000100016&lng=es&nrm=iso**>. ISSN 0001-6365. Consultado en internet: Agosto 27, 2009. 11:30 a.m.
42. Revista Científica, Sociedad Ecuatoriana de Dermatología, Núcleos Guayas-Pichincha y Azuay
<http://www.medicosecuador.com/revistadermatologia/vol2num1/facomatosisa.htm>, Consultado en internet: Agosto 27, 2009. 11:10 a.m.
43. Fernández J, A et al. Síndrome de Sturge Weber con crisis epilépticas y calcificaciones intracraneales bilaterales en el periodo neonatal. *Arch. Neurocién. (Mex., D.F.)*. 2004, vol.9, n.4, pp. 233-236 .
<**http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0187-47052004001200009&lng=pt&nrm=iso**>. ISSN 0187-4705.
Consultado en internet: Agosto 28, 2009. 10:00 a.m.



44. MedlinePlus enciclopedia médica

<http://www.nlm.nih.gov/medlineplus/spanish/ency/article/001426.htm>

Consultado en internet: Agosto 27, 2009. 11:15 a.m.

45. Rodríguez E, Unamuno P, Servicio de Dermatología, Hospital Clínico Universitario, Salamanca.

<http://www.sepeap.es/Hemeroteca/EDUKINA/Artikulu/VOL101/M1010105.pdf>

Consultado en internet: Agosto 28, 2009. 10:30 a.m.

46. Martínez A, Tendero A, López V, Arcas J. Revista de Neurología, 2000;30:p.p.837-841. Angiomatosis leptomenígea occipital sin angioma facial. ¿Debe considerarse como variante del Síndrome de Sturge-Weber.

<http://www.neurologia.com/sec/ind.php?Vol=30&Num=09&i=e>

Consultado en internet: Septiembre 01, 2009. 2:00 p.m.

47. Stokes AC, Hernández-Cossio O, Munhoz RP, Hernández-Fustes OJ. Revista de Neurología, 2000: 30:p.p.41-44. Síndrome de Sturge-Weber. Diagnóstico diferencial de la neurocisticercosis.

<http://www.neurologia.com/sec/ind.php?Vol=30&Num=01&i=e>

Consultado en internet: Septiembre 03, 2009. 11:00 a.m.

48. Madaan V, Dewan V, Ramaswamy S, Sharma A. Behavioral Manifestations of Sturge- Weber Syndrome: A case Report, 2006.

<http://www.psychiatrist.com/pcc/pccpdf/v08n04/v08n0402.pdf>

Consultado en internet: Septiembre 03, 2009. 11:20 a.m.

49. Bbc home Health,

<http://www.bbc.co.uk/health/conditions/sturgeweber2.shtml>, Consultado

en internet: Septiembre 15, 2009. 12:00 p.m.



50. Atlas de oftalmología,

http://www.atlasophthalmology.com/atlasimg/1155417902299_low.jpg

Consultado en internet: Septiembre 20, 2009. 11:00 a.m.

51. Clínica odontológica de Cirugía,

clinica.unsaac.edu.pe/.../cirugiabuca2_5.jpg, Consultado en internet:

Septiembre 25, 2009. 10:30 p.m.