

HALLAZGOS DE IMAGEN CARACTERÍSTICOS EN EL SÍNDROME DE STURGE- WEBER

ANGEL NIETO PARGA, BEATRIZ NIETO BALTAR,
JORGE MAÑAS UXO, MARTA HERREROS
VILLARAVIZ, ALFONSO IGLESIAS CASTAÑÓN,
MERCEDES ARIAS GONZALEZ

UNIDAD DE DIAGNÓSTICO POR IMAGEN. GALARIA,
EMPRESA PÚBLICA DE SERVICIOS SANITARIOS.
HOSPITAL MEIXOEIRO. VIGO



GALARIA
EMPRESA PÚBLICA DE
SERVICIOS SANITARIOS



OBJETIVOS

Describir los hallazgos de imagen característicos del síndrome de Sturge-Weber, que ayudan a establecer el diagnóstico de la enfermedad.

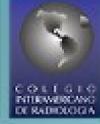


REVISION DEL TEMA

El síndrome de Sturge-Weber, también conocido como angiomatosis encefalotrigeminal, es una enfermedad congénita, no hereditaria, que fisiopatológicamente es debida a una malformación vascular en la porción cefálica del tubo neural.

Incidencia de uno cada 20.000-50.000 nacimientos

Descrito por primera vez en 1860. Sturge efectuó su descripción completa en 1879 y Weber describió las primeras alteraciones radiológicas en 1922



REVISION DEL TEMA

Presenta unos hallazgos clásicos: crisis epilépticas, retraso mental, glaucoma y angioma facial (nevus en vino de Oporto) en territorio del V par craneal. La gravedad del cuadro viene determinada por el grado de afectación cerebral y las crisis epilépticas.

TRIADA TÍPICA:

ANGIOMA FACIAL (MANCHA EN VINO DE OPORTO)

GLAUCOMA

ANGIOMATOSIS LEPTOMENÍNGEA

TRIADA CLÍNICA TÍPICA:

ANGIOMA FACIAL (MANCHA EN VINO DE OPORTO)

CRISIS EPILEPTICAS

RETRASO MENTAL

REVISION DEL TEMA

De acuerdo con las manifestaciones observadas se clasifica en 3 tipos:

TIPO I: ANGIOMA FACIAL Y LEPTOMENÍNGEO CON O SIN GLAUCOMA

TIPO II: ANGIOMA FACIAL CON O SIN GLAUCOMA

TIPO III: ANGIOMA LEPTOMENÍNGEO SIN ANGIOMA FACIAL

En el tipo III los hallazgos de imagen nos darán el diagnóstico

ANGIOMA FACIAL

Mancha en vino de Oporto. Angioma facial tipo nevus flammeus que afecta al territorio del trigémino, al menos en su primera rama.

Presente al nacimiento

Los angiomas faciales aparecen en 3 de cada 1000 nacimientos, Solo un 5-10% corresponderán a síndrome de Sturge-Weber. Más riesgo los angiomas frontales que los de la parte inferior de la cara. Más riesgo los que afectan a V1, párpado superior o si son bilaterales y extensos

Tamaño variable, normalmente lateralizada aunque puede ser bilateral

El color oscila entre el rosa pálido y el púrpura

Puede desarrollar en un 60% hipertrofia de tejidos blandos y en un 14% hipertrofia ósea

MANIFESTACIONES OCULARES

Vasos venosos dilatados y tortuosos. Puede afectar a conjuntiva, epiesclera, retina y/o coroides terminando en atrofia óptica y ceguera

Se observa glaucoma en el 30-70% de los pacientes, suele ser unilateral e ipsilateral al angioma facial

Puede ser secundario al aumento de la presión venosa epiescleral o por anomalías en la cámara anterior que interfieren con el drenaje del humor acuoso

El glaucoma puede ser congénito o tardío

Hemangioma coroideo presente en 40-50% de pacientes

Manifestaciones menos frecuentes: heterocromía de iris, desprendimiento de retina, estrabismo, luxación de cristalino....

MANIFESTACIONES NEUROLÓGICAS

CONVULSIONES (75-80%)

HEMIPARESIA LENTAMENTE PROGRESIVA (25-60%)

CEFALEAS VASCULARES TIPO MIGRAÑA (30-45%)

RETRASO DEL DESARROLLO NEUROPSICOLÓGICO (50-60%)

EPISODIOS SIMILARES A EVENTOS CEREBROVASCULARES (CON HEMIPLEJÍAS AGUDAS TRANSITORIAS, DEFECTOS DE CAMPO VISUAL...)

PROBLEMAS CONDUCTUALES

MANIFESTACIONES NEUROLÓGICAS

La mayoría presentan crisis epilépticas en su evolución. Suelen aparecer en los primeros 18 meses de vida

Las crisis generalmente son de tipo focal.

Tienen gran importancia en los problemas de desarrollo mental y en el deterioro de funciones superiores. El control de las crisis es fundamental, farmacológico o incluso con cirugía en casos refractarios.

FACTORES DE PEOR PRONÓSTICO:

INICIO TEMPRANO DE LAS CRISIS

CRISIS REFRACTARIAS

ANGIOMA LEPTOMENÍNGEO EXTENSO

ATROFIA CEREBRAL IMPORTANTE

APARICIÓN DE FOCALIDADES NEUROLÓGICAS

DETERIORO COGNITIVO



HALLAZGOS DE IMAGEN

HALLAZGOS DE IMAGEN CARACTERÍSTICOS

ANGIOMATOSIS LEPTOMENÍNGEA

PROMINENCIA DE VENAS SUBEPENDIMARIAS Y MEDULARES

PROMINENCIA DE PLEXOS COROIDEOS

ENGROSAMIENTO DEL DIPLOE

GLIOSIS

ATROFIA

CALCIFICACIONES

MAS FRECUENTE AFECTACIÓN PARIETAL-OCCIPITAL QUE FRONTAL-TEMPORAL. RARA LA AFECTACIÓN DE FOSA POSTERIOR

ANGIOMATOSIS LEPTOMENÍNGEA

Tejido residual vascular por fallo en la regresión del plexo vascular en porción cefálica del tubo neural (en 9ª semana intraútero)

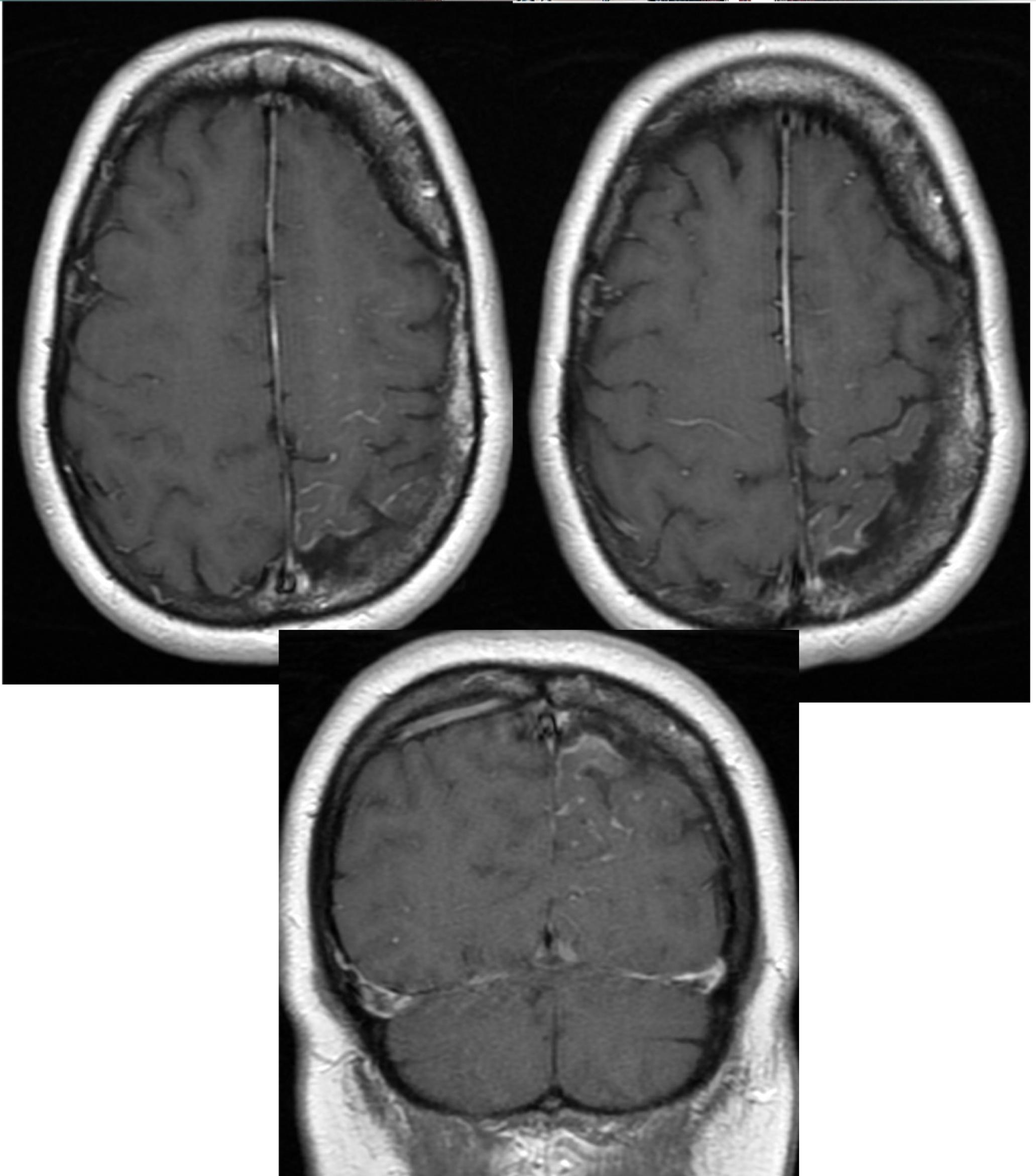
Alteración de flujo post-capilar, con formación de drenaje venoso anómalo, con fenómenos de oclusión venosa, trombosis, isquemia venosa secundaria que progresivamente van condicionando gliosis, atrofia, calcificaciones...

La angiomatosis suele ser ipsilateral al angioma facial (75% de casos), aunque puede ser bilateral

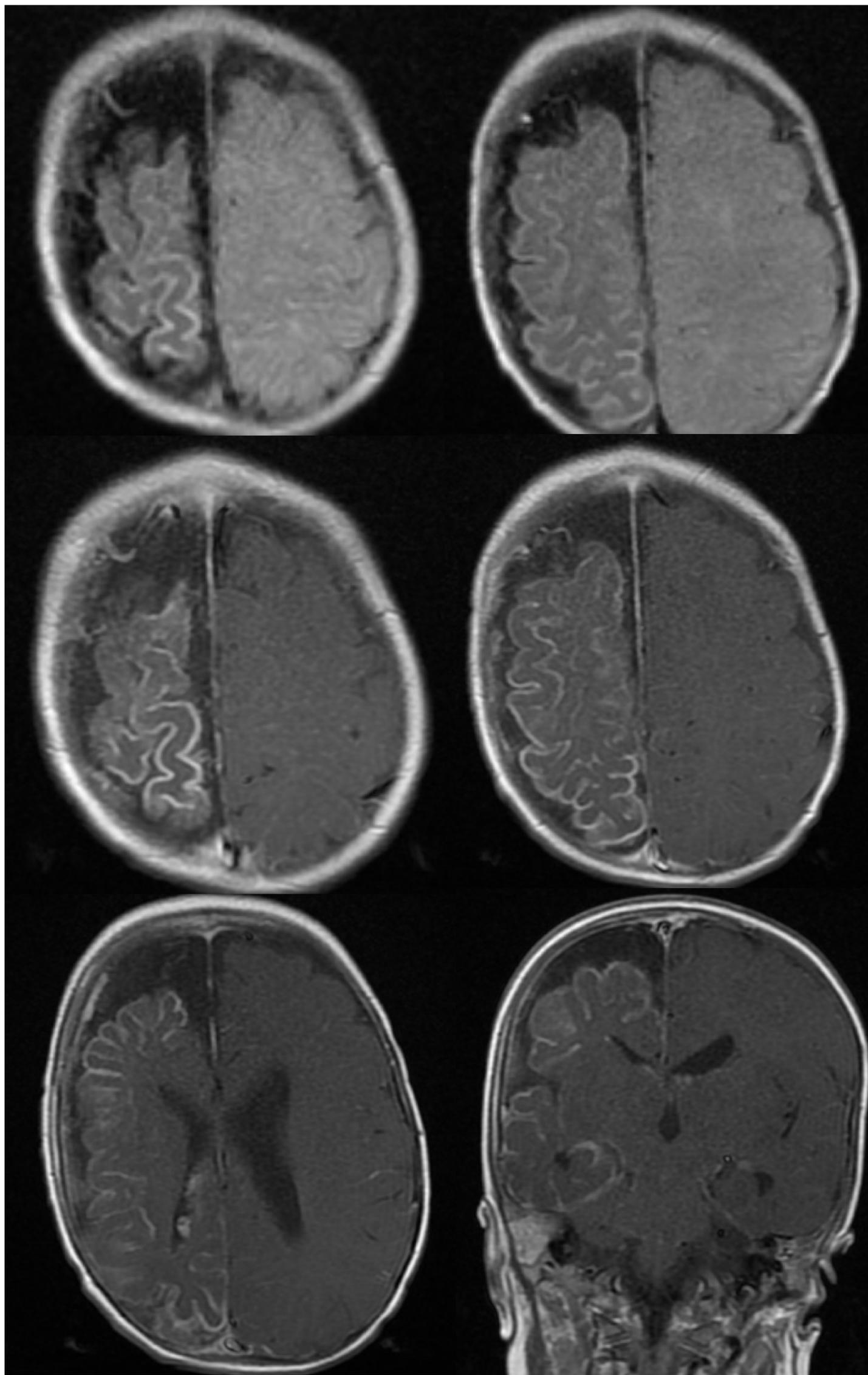
Generalmente afecta a lóbulo occipital, occipito-parietal y en ocasiones a todo el hemisferio

Puede observarse hiperseñal leptomeníngea en FLAIR

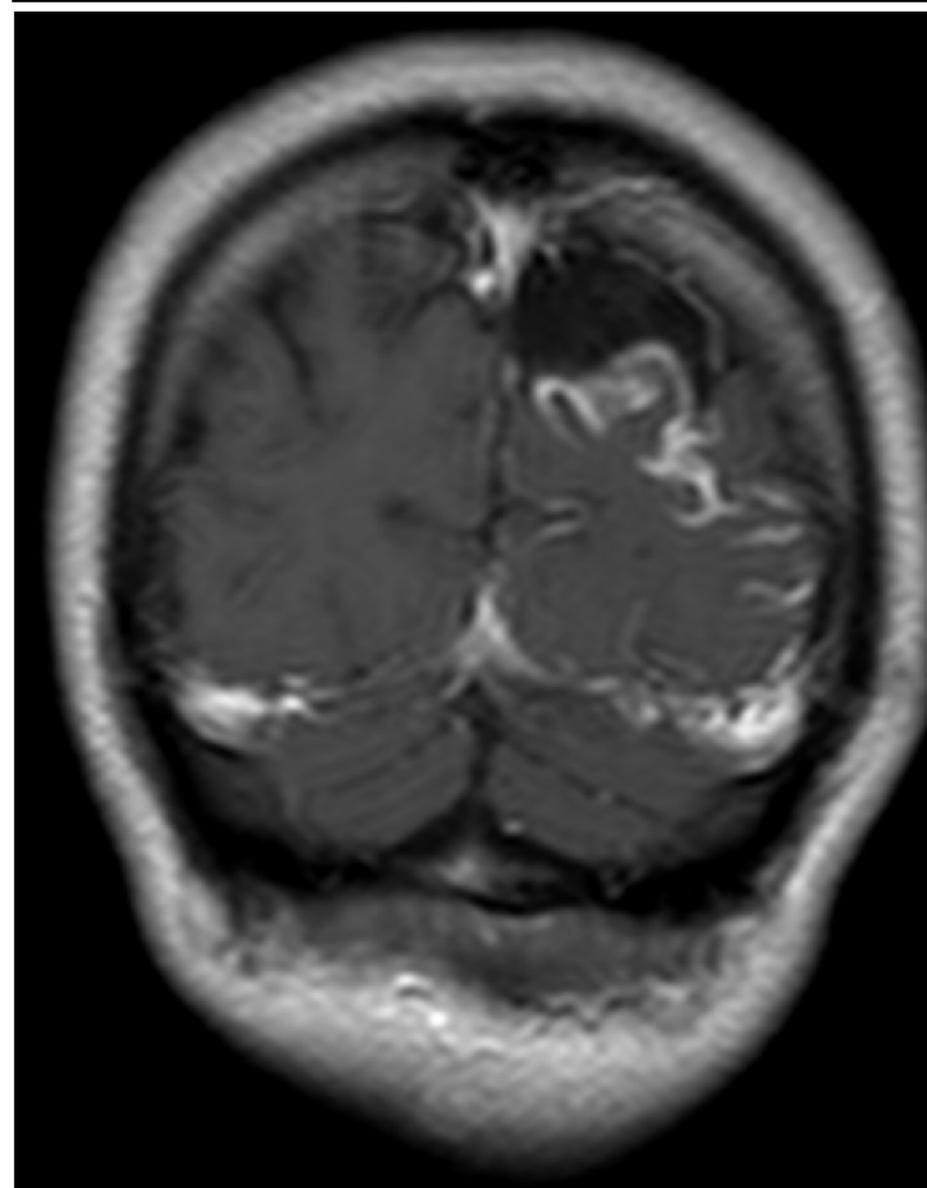
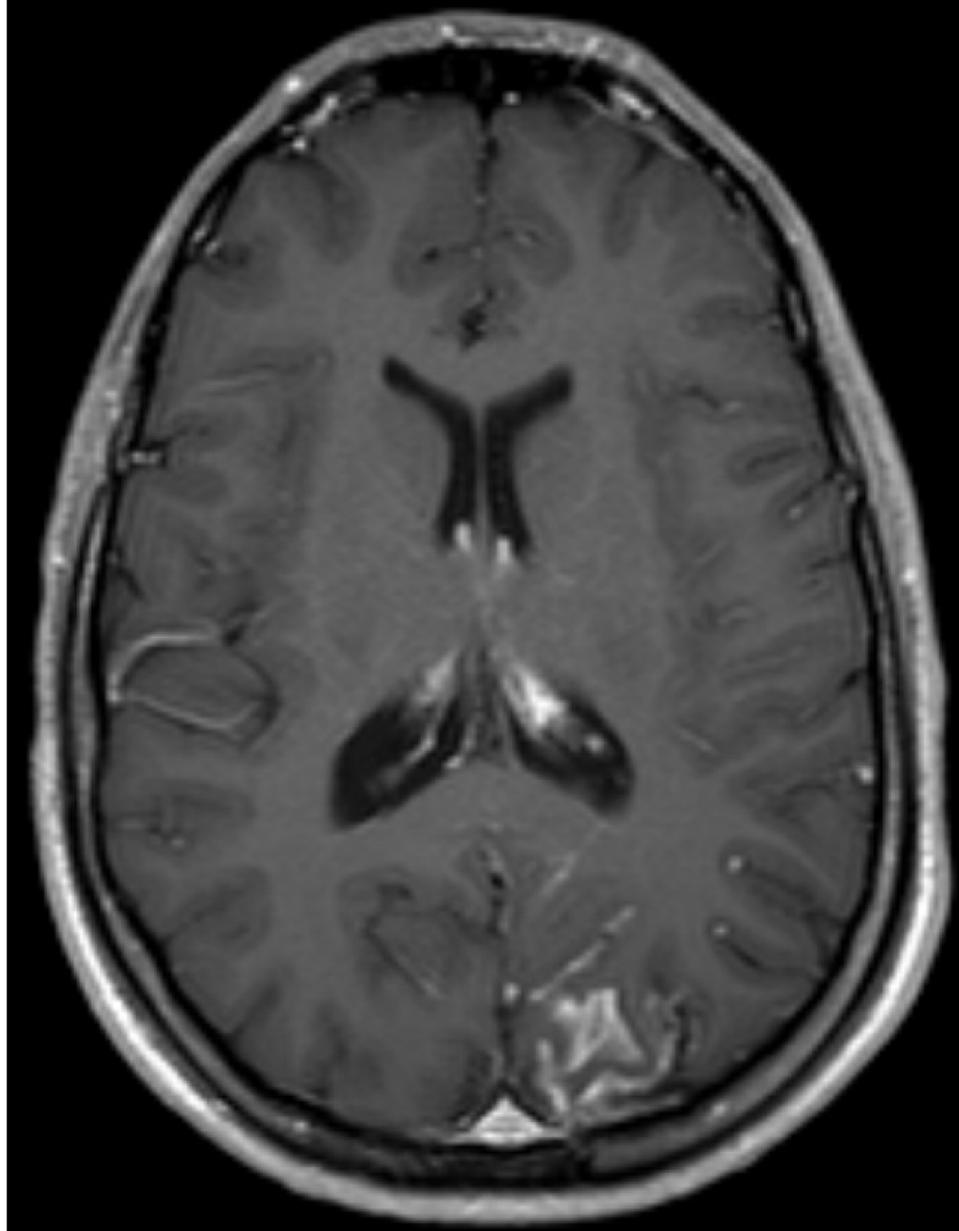
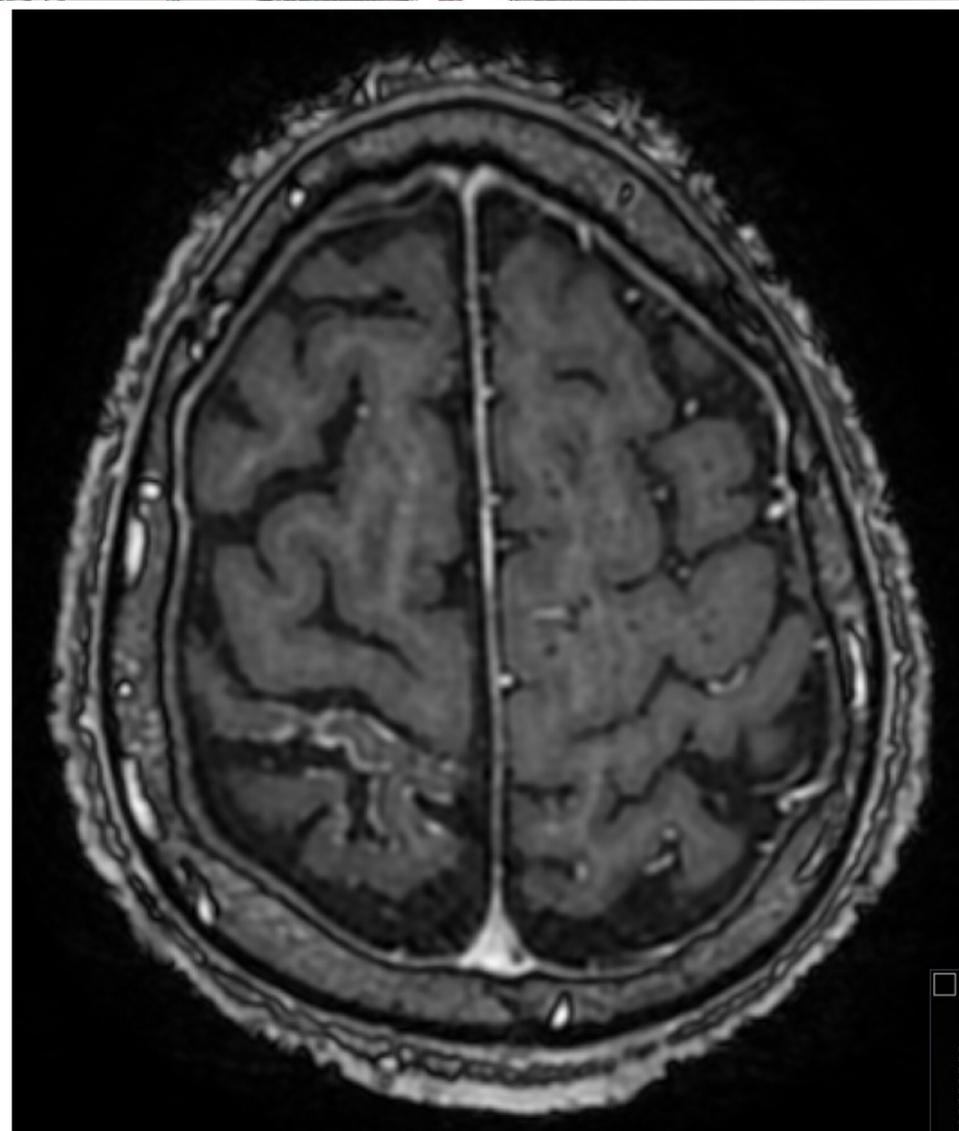
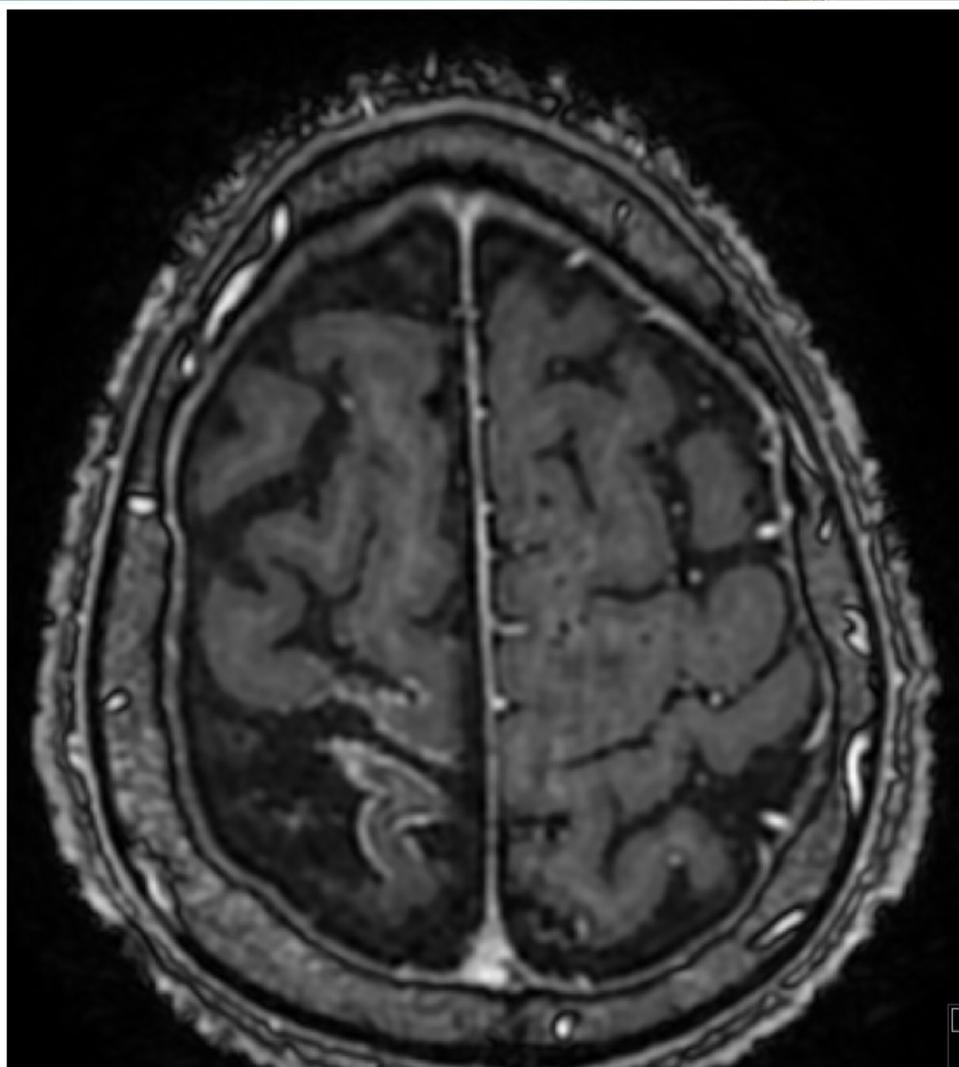
En las pruebas de imagen observaremos un realce leptomeníngeo prominente como resultado de la angiomatosis. En fases tardías el realce puede disminuir o desaparecer



SECUENCIAS T1 CON CONTRASTE EN PLANOS AXIAL Y CORONAL, DONDE SE OBSERVA ATROFIA FOCAL PARIETAL IZQUIERDA Y REALCE LEPTOMENÍNGEO PROMINENTE. ENGROSAMIENTO DIPLOICO IZQUIERDO



SECUENCIAS FLAIR AXIAL (LAS 2 IMÁGENES SUPERIORES) Y T1 CON CONTRASTE EN PLANOS AXIAL Y CORONAL. EXTENSA HIPERSEÑAL LEPTOMENÍNGEA DERECHA EN SECUENCIA FLAIR Y EXTENSO REALCE LEPTOMENÍNGEO HEMISFÉRICO DERECHO POST-CONTRASTE. ATROFIA HEMISFÉRICA DERECHA ASOCIADA



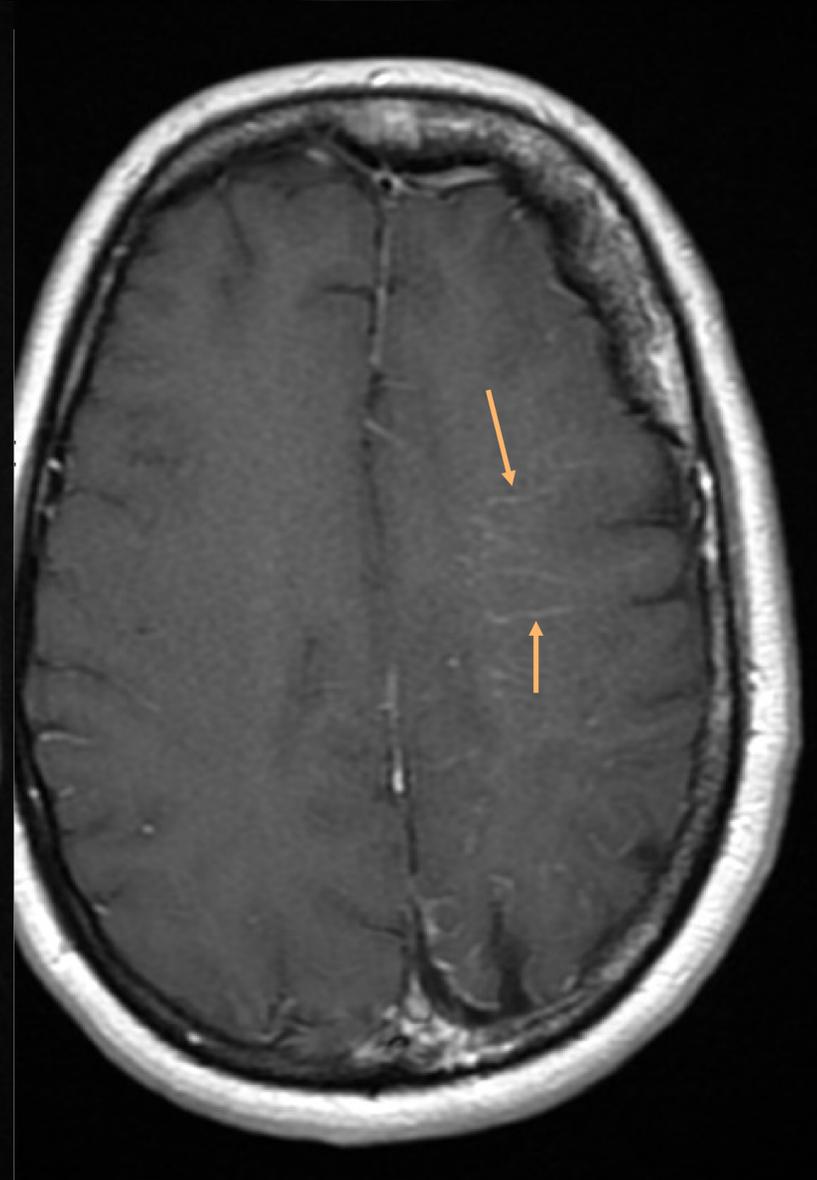
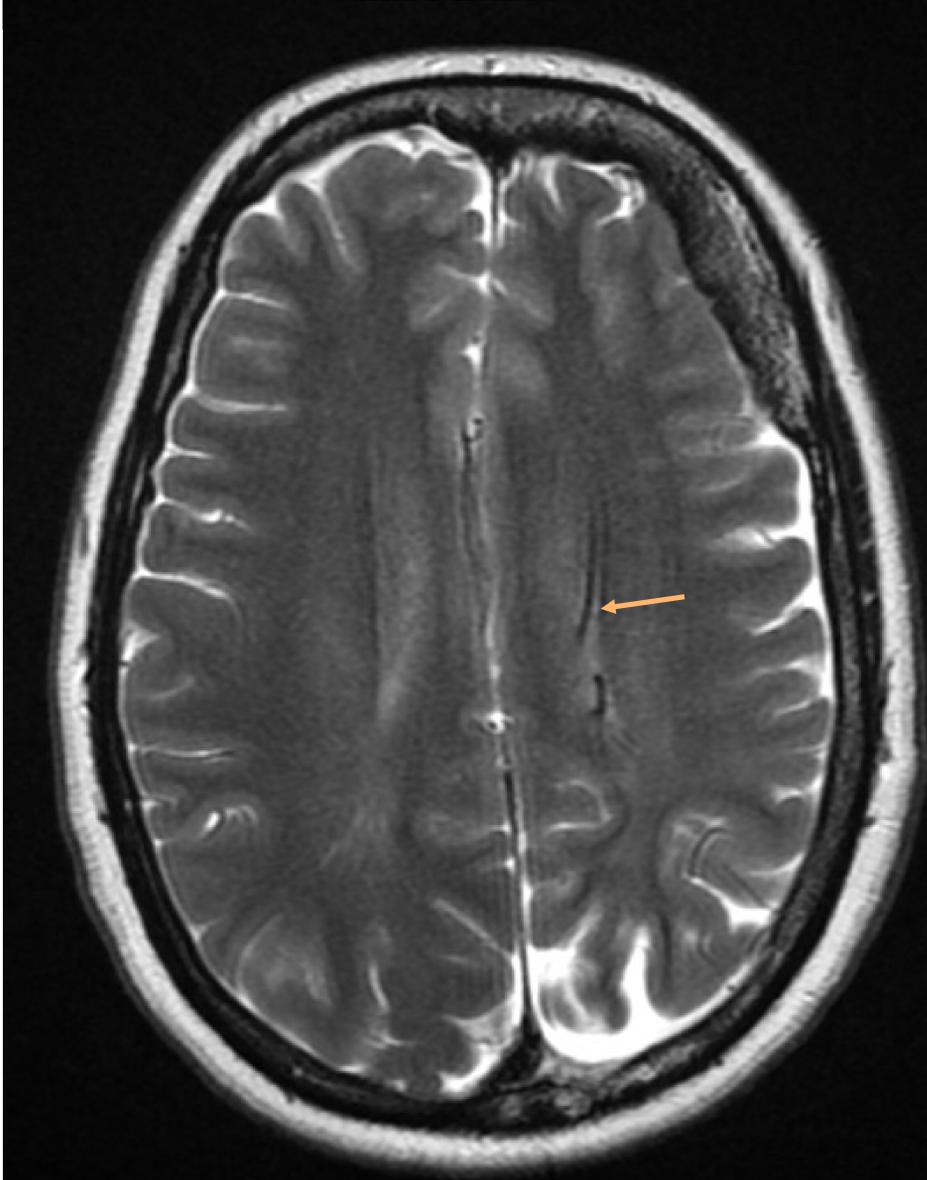
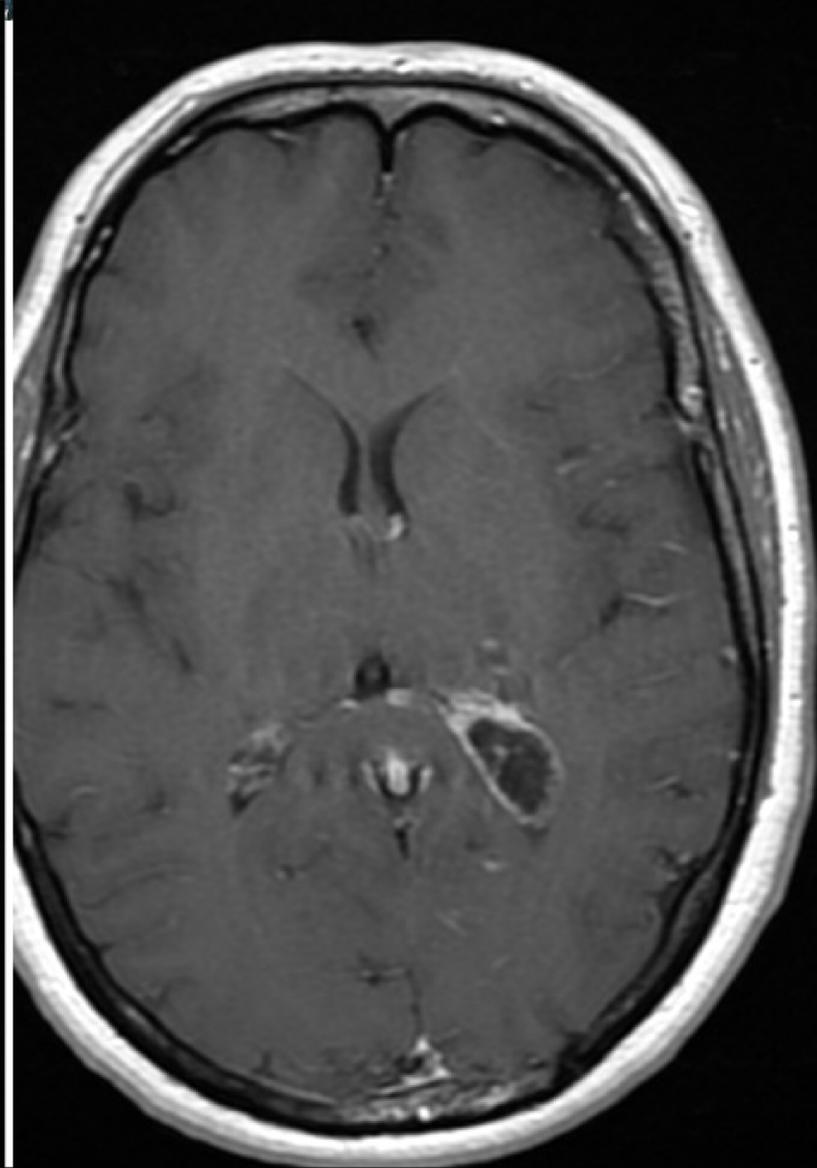
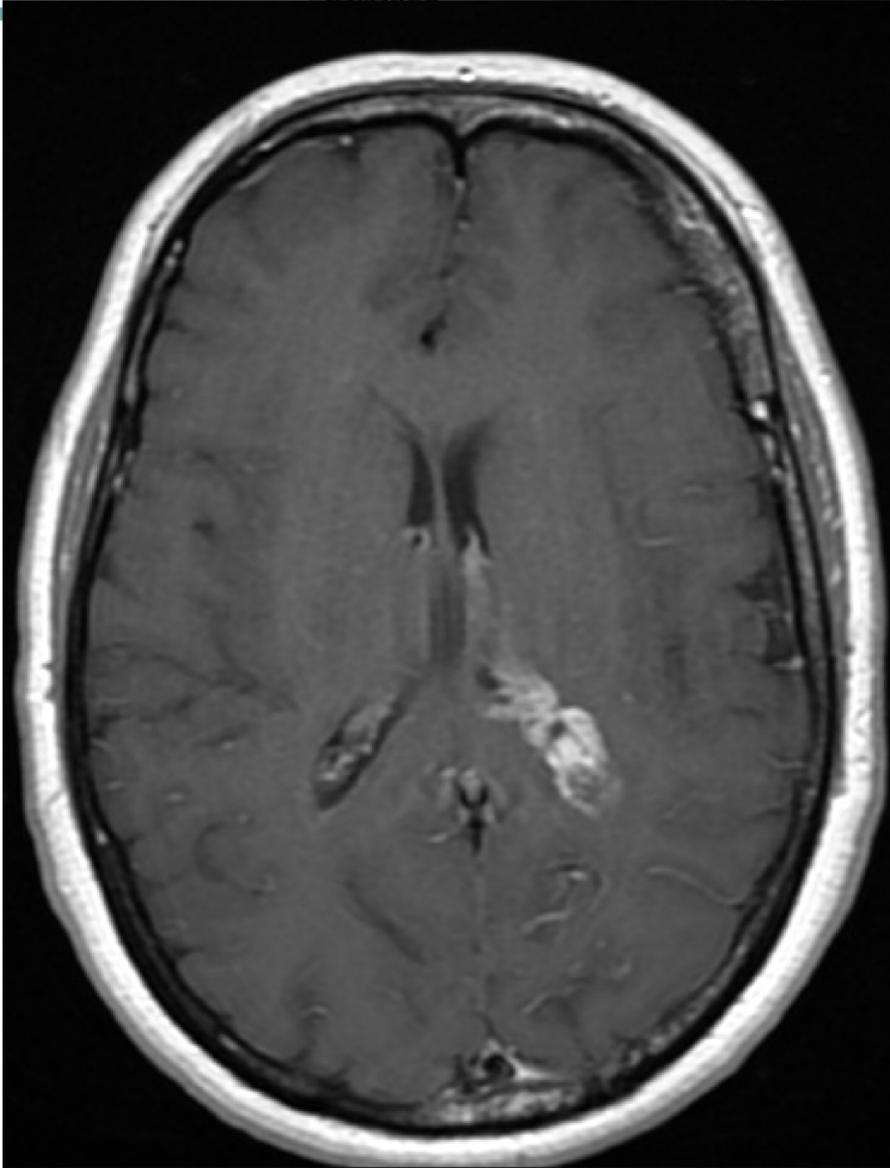
IMÁGENES SUPERIORES: SECUENCIAS T1 CON CONTRASTE EN PLANO AXIAL QUE MUESTRAN ATROFIA FOCAL PARIETAL DERECHA CON REALCE LEPTOMENÍNGEO
IMÁGENES INFERIORES: SECUENCIAS T1 CON CONTRASTE EN PLANOS AXIAL Y CORONAL DONDE SE OBSERVA ATROFIA FOCAL PARIETAL IZQUIERDA CON REALCE LEPTOMENÍNGEO

PROMINENCIA DE VENAS SUBEPENDIMARIAS Y MEDULARES. PROMINENCIA DE PLEXOS COROIDEOS

Estos hallazgos son ipsilaterales a la angiomatosis leptomenígea

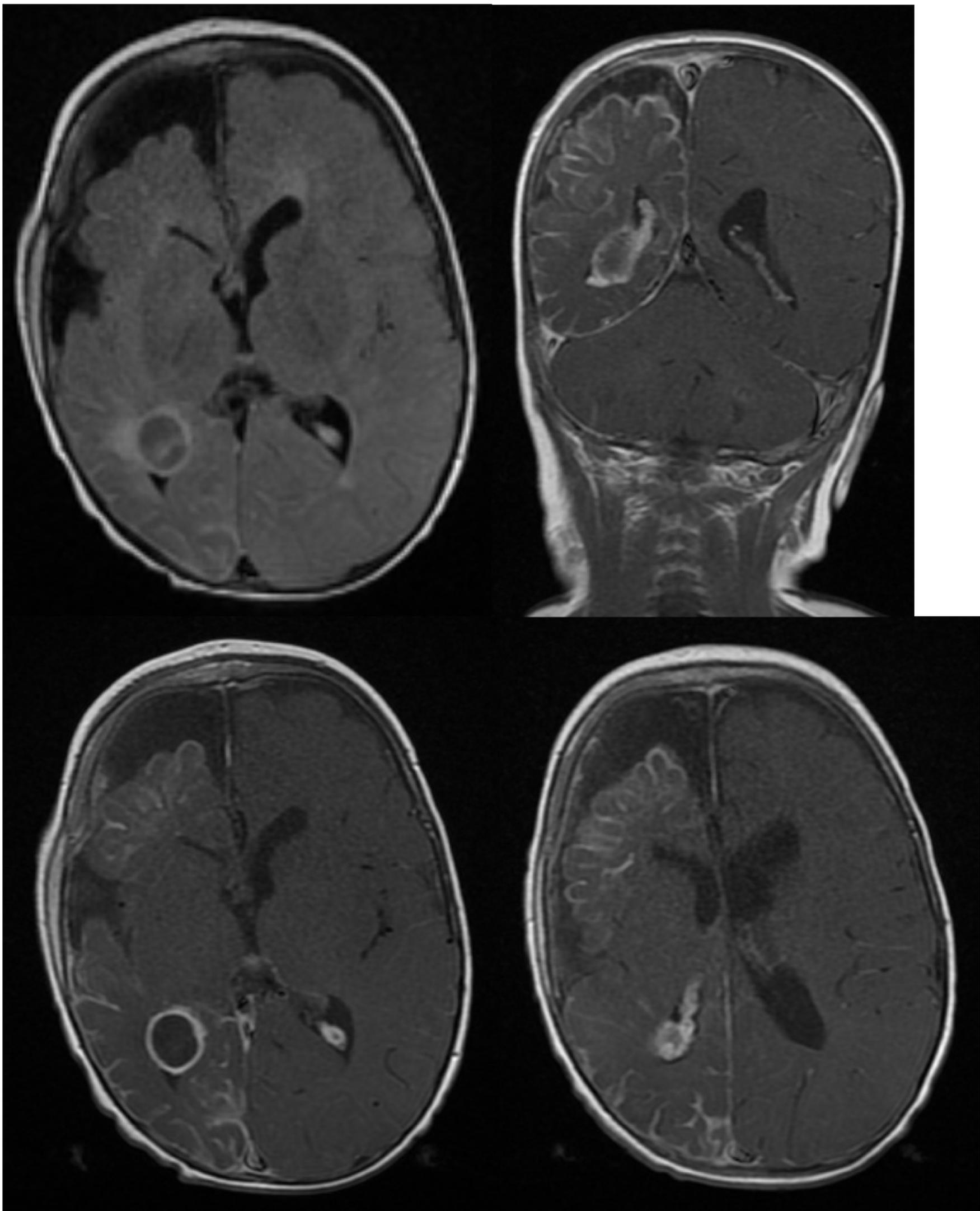
La prominencia de venas medulares y subependimarias representa un drenaje venoso colateral, que es necesario para mantener el desarrollo cerebral. Es consecuencia de las anomalías en el drenaje venoso cortical

La prominencia de plexo coroideo es secundaria al flujo venoso colateral

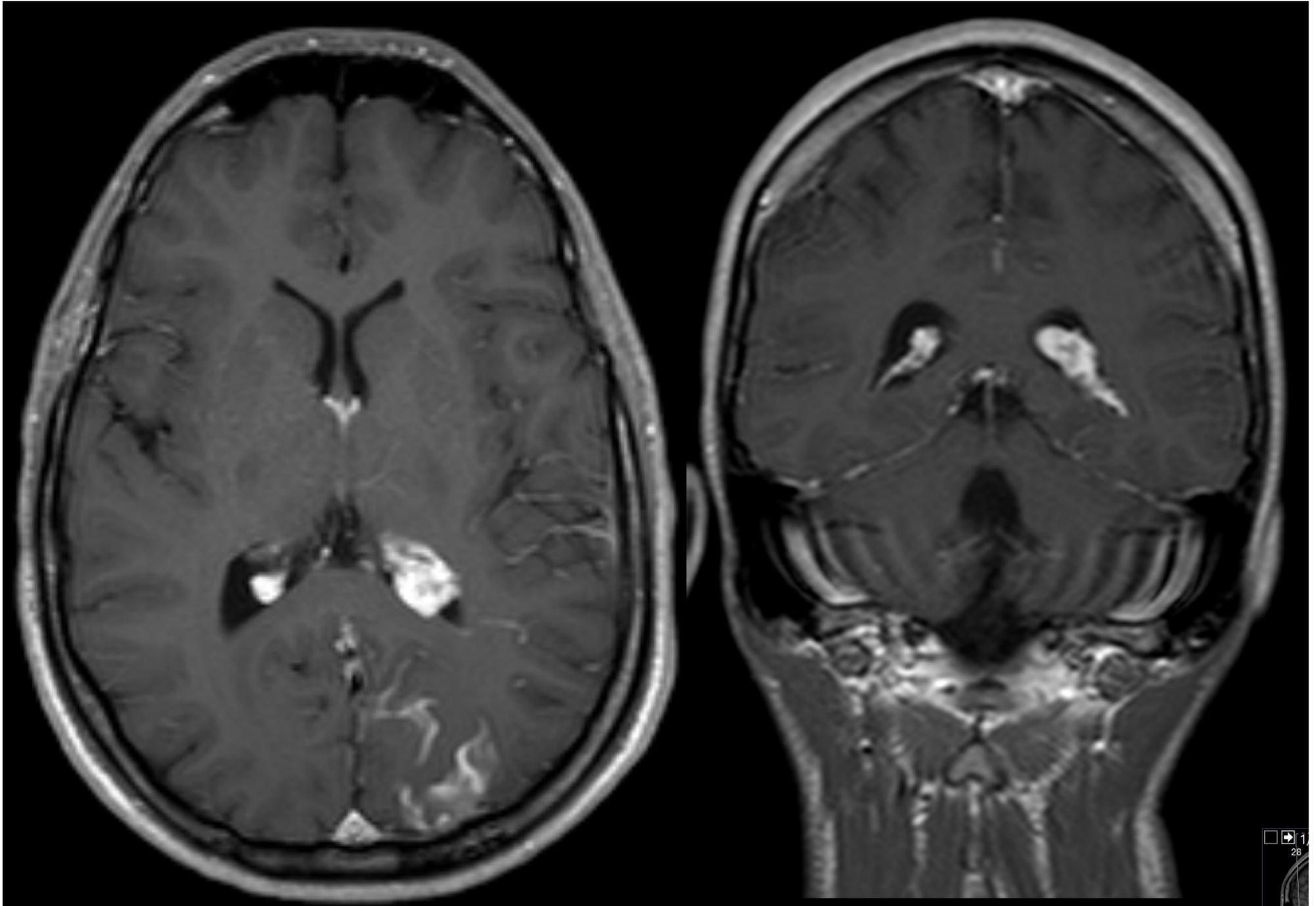


IMÁGENES SUPERIORES: SECUENCIAS T1 CON CONTRASTE EN PLANO AXIAL QUE MUESTRA PROMINENCIA DE PLEXO COROIDEO IZQUIERDO

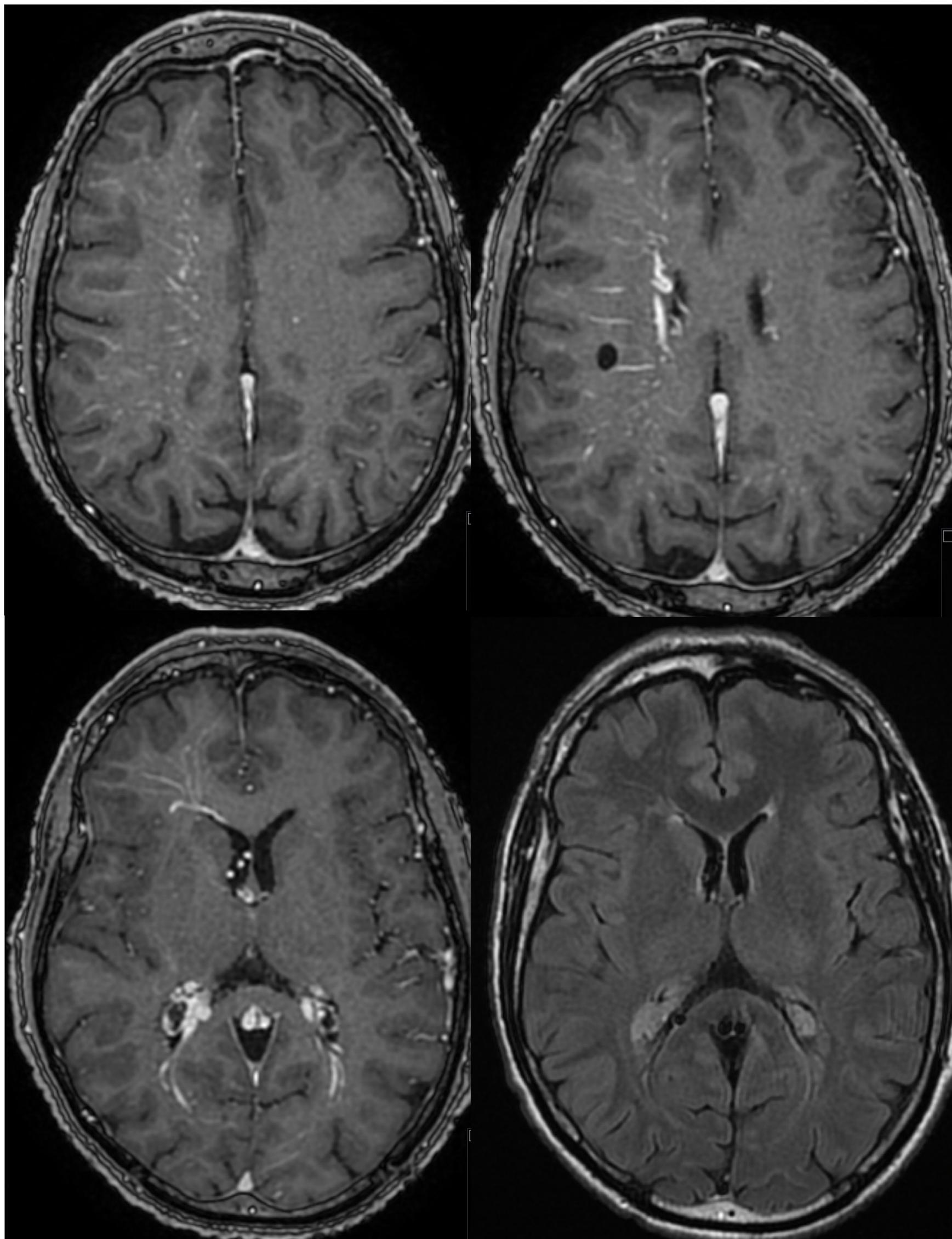
IMÁGENES INFERIORES: SECUENCIA T2 AXIAL Y T1 AXIAL CON CONTRASTE DONDE SE OBSERVA PROMINENCIA DE VENAS MEDULARES Y SUBEPENDIMARIAS. ATROFIA PARIETAL IZQUIERDA Y REALCE LEPTOMENÍNGEO



SECUENCIAS FLAIR AXIAL, T1 CORONAL Y T1 AXIAL CON CONTRASTE DONDE SE OBSERVA ENGROSAMIENTO DEL PLEXO COROIDEO DERECHO CON RESPECTO AL CONTRALATERAL. LIGERA HIPERSEÑAL LEPTOMENÍNGEA HEMISFÉRICA DERECHA EN SECUENCIA FLAIR Y EXTENSO REALCE LEPTOMENÍNGEO HEMISFÉRICO DERECHO EN LAS SECUENCIAS T1 CON CONTRASTE



SECUENCIAS T1 AXIAL Y CORONAL CON CONTRASTE DONDE SE OBSERVA ENGROSAMIENTO DEL PLEXO COROIDEO IZQUIERDO CON RESPECTO AL CONTRALATERAL. EN LA IMAGEN DE LA DERECHA SE OBSERVA TAMBIÉN REALCE LEPTOMENÍNGEO PARIETAL IZQUIERDO



SECUENCIAS T1 AXIAL CON CONTRASTE Y FLAIR AXIAL DONDE SE OBSERVA PROMINENCIA DE VENAS SUBEPENDIMARIAS Y MEDULARES Y TAMBIÉN PROMINENCIA DE PLEXO COROIDEO DERECHO

ATROFIA, CALCIFICACIONES Y OTROS HALLAZGOS

Atrofia:

Atrofia cortical ipsilateral a la angiomatosis.

Es secundaria a los progresivos fenómenos de alteración de drenaje venoso, trombosis, isquemia...

Ensanchamiento secundario de los espacios subaracnoideos

Calcificaciones:

El TC es más sensible para su diagnóstico

Se localizan en el córtex adyacente al angioma y con un patrón giriforme

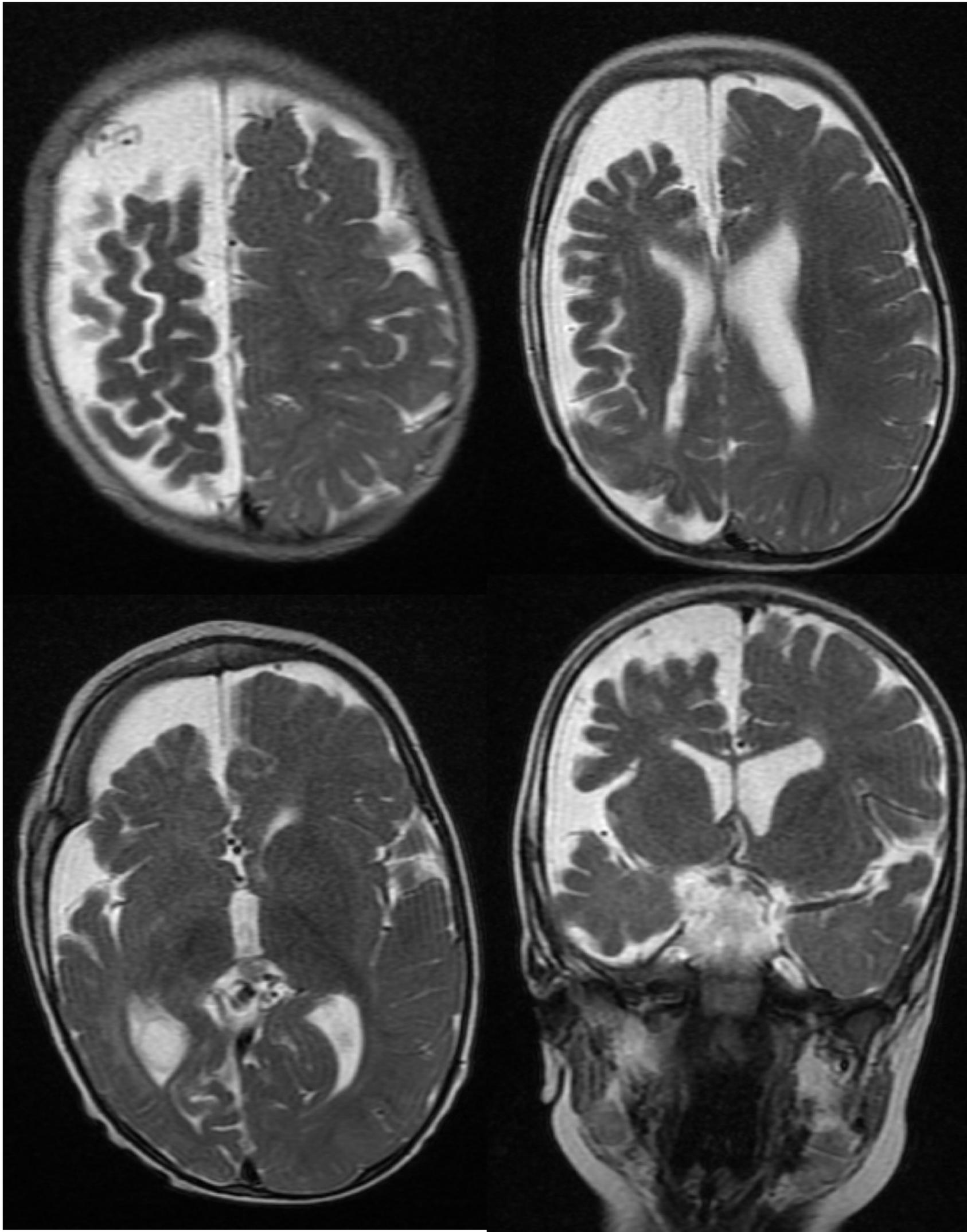
Poco frecuentes antes de los 2 años

Otros hallazgos:

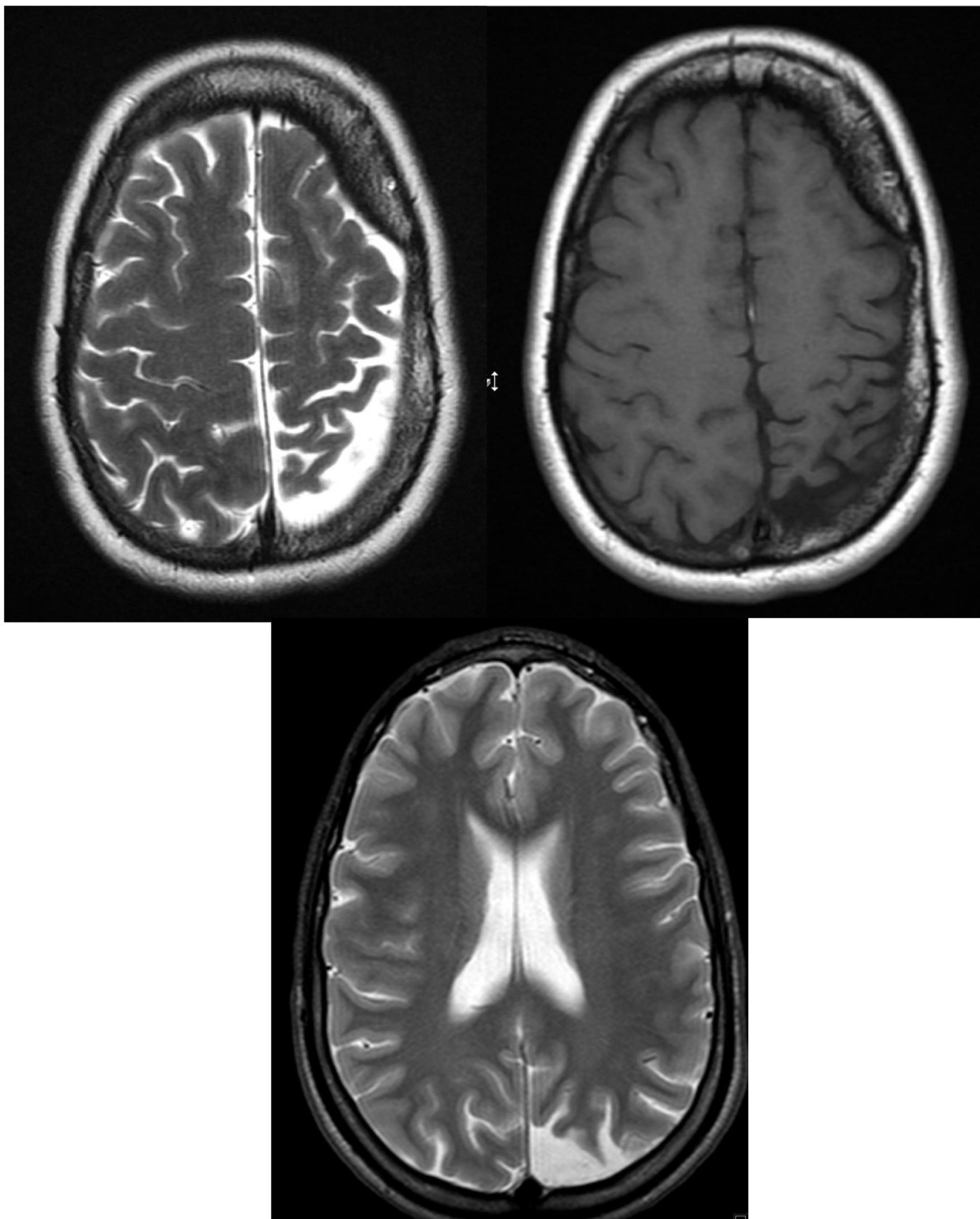
Espacio diploico engrosado

Ensanchamiento del seno frontal ipsilateral

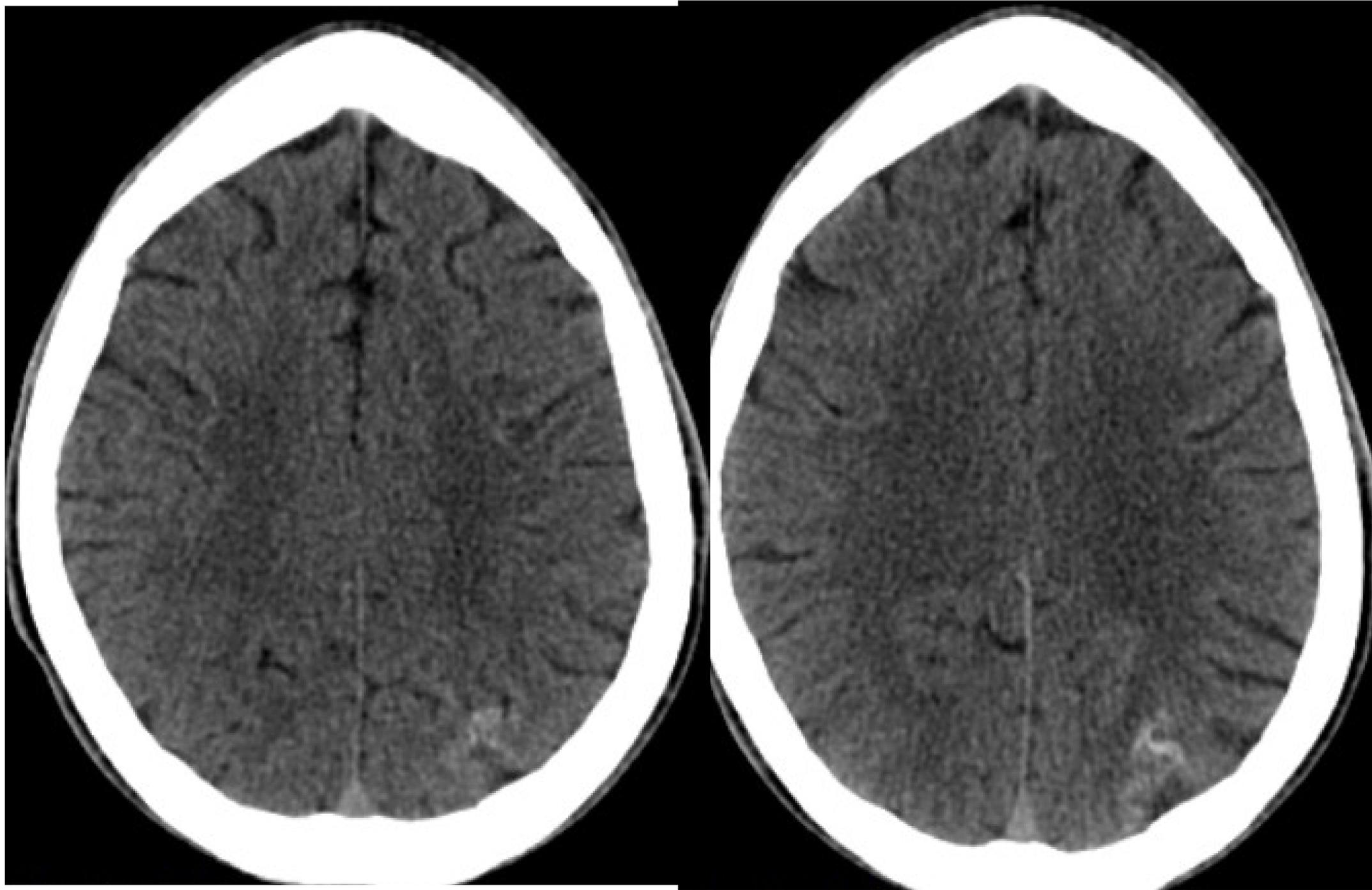
Ensanchamiento de la mastoides



SECUENCIAS T2 AXIAL Y CORONAL QUE MUESTRA SIGNIFICATIVA ATROFIA CEREBRAL HEMISFÉRICA DERECHA, MÁS LLAMATIVA EN LÓBULO FRONTAL



SECUENCIAS T2 AXIAL, T1 AXIAL Y T2 AXIAL QUE MUESTRAN ZONAS DE ATROFIA FOCAL EN LÓBULO PARIETAL IZQUIERDO. LAS IMÁGENES DEL MARGEN SUPERIOR MUESTRAN ADEMÁS ENGROSAMIENTO DEL DIPLOE IZQUIERDO, MÁS LLAMATIVO EN ZONA FRONTAL.



CORTES AXIALES DE TC DONDE SE OBSERVAN CALCIFICACIONES EN LÓBULO PARIETAL IZQUIERDO

CONCLUSIONES

El síndrome de Sturge-Weber presenta unos hallazgos característicos en imagen que nos pueden ayudar a realizar el diagnóstico.

Los hallazgos de imagen son claves para establecer el diagnóstico en el tipo III de la enfermedad.

BIBLIOGRAFÍA

- Síndrome de Sturge-Weber: revisión. Higueros E y col. Actas Dermosifiliogr. 2017; 108 (5): 407-417
- Sturge-Weber syndrome: CT and MRI illustrations. Ragupathi S et al. BMJ Case Rep 2014. doi:10.1136/bcr-2014-205743
- Sturge-Weber syndrome accompanied with multiple congenital intracranial lesions. R. Ergün et al. Acta Neurochirurgica. 2007;149(8):829–830.
- Multimodality Imaging of Cortical and White Matter Abnormalities in Sturge-Weber Syndrome. Juhász C et al. American Journal of Neuroradiology May 2007, 28 (5) 900-906.
- A Spectrum of Unusual Neuroimaging Findings in Patients with Suspected Sturge-Weber Syndrome. Adams ME et al. American Journal of Neuroradiology February 2009, 30 (2) 276-281
- Diagnostic Imaging: Brain. AG Osborn, KL Salzman, G Katzman, J Provenzale, M Castillo, G Hedlund, A Illner, HR Harnsberger, J Cooper, BV Jones, B Hamilton. 4 ed. Salt Lake City: Amirsys; 2007.