



Radiología



NEUROIMAGEN EN EL SÍNDROME DE STURGE-WEBER

I. Solís Muñiz, E. García Esparza, S.I. Sirvent Cerdá, M. Jiménez Legido, G. Albi Rodríguez y M.Á. López Pino

Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid, España.

Resumen

Objetivos docentes: Revisamos la fisiopatología del síndrome de Sturge-Weber y cómo ésta se correlaciona con los hallazgos evolutivos tan característicos en TC y RM, resaltando aquellos que permiten un diagnóstico precoz en estos pacientes.

Revisión del tema: El síndrome de Sturge-Weber, también conocido como angiomatosis encefalotrigeminal, se caracteriza por la triada clínica de malformación capilar facial (mancha en vino de Oporto), glaucoma y angiomatosis leptomeníngea, aunque existen formas incompletas. La displasia vascular leptomeníngea característica se traduce en hiperintensidad de surcos en secuencias FLAIR e intensa captación leptomeníngea. La ausencia de venas superficiales con prominencia del sistema venoso profundo tiene clara representación en los estudios de imagen. Hallazgos más tardíos incluyen la atrofia cerebral del hemisferio afecto, extensa gliosis y calcificaciones giriformes. Estos hallazgos típicos no suelen aparecer en la primera etapa de la vida, por lo que se han descrito algunos más sutiles pero valorables desde el periodo neonatal, y que podrían permitir el diagnóstico precoz en pacientes de sospecha. Así, la alteración en la perfusión cerebral secundaria a la displasia vascular, conlleva a un estasis de deoxihemoglobina que provoca una sutil menor señal T2 difusa en el hemisferio afecto respecto al lado contralateral. Otros hallazgos precoces podrían potencialmente detectarse con el uso de secuencias de venografía por RM mediante técnica BOLD (Blood Oxygenation Level Dependent).

Conclusiones: El síndrome de Sturge-Weber tiene unos hallazgos característicos en imagen que en su contexto clínico típico conllevan al diagnóstico inequívoco de esta enfermedad.