

Figura 1 Diagrama del proceso de quimioterapia intratecal.

Además de la quimioterapia intratecal, actualmente en los servicios de Neurología se realizan otros muchos procedimientos invasivos cuya seguridad podría aumentar con la aplicación de este método, como es el caso de la administración de inmunoglobulinas, las sesiones de plasmaféresis o la administración por vía intravenosa de fármacos antibióticos o inmunosupresores.

Bibliografía

1. DeRosier J, Stalhandske E, Bagian JP, Nudell T. Using health care failure mode and effect analysis: The VA National Center for Patient Safety's prospective risk analysis system. *Jt Comm J Qual Improv.* 2002;28:248–67, 209.
2. Institute of Medicine Patient safety: Achieving a new standard for care. Washington DC: National Academy Press; 2004.

3. Joint Commission on Accreditation of Healthcare Organization National Patient Safety Goals. Goals MM 1.10-MM 5.10 [Consultado 19 Sep 2012]. Disponible en: <http://www.jointcommission.org/PatientSafety/NationalPatientSafetyGoals/>
4. Shebl NA, Franklin BD, Barber N. Failure mode and effects analysis outputs: Are they valid? *BMC Health Serv Res.* 2012;12:150.

P. de la Riva*, M.T. Martínez Zabaleta, M. Arruti González y M.A. Urtasun Ocariz

Servicio de Neurología, Hospital Donostia, San Sebastián, Guipúzcoa, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: patricia.delariva@gmail.com (P. de la Riva).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.nrl.2013.03.003>

Angiomatosis leptomeníngea temporo-occipital de diagnóstico en edad adulta

Adult diagnosis of temporo-occipital leptomeningeal angiomatosis

Sr. Editor:

El síndrome de Struge-Weber (SSW) o angiomatosis encefalotrigeminal es una neuroectodermatosis, de presentación esporádica, caracterizado por: angioma facial en territorio trigeminal, angioma leptomeníngeo ipsilateral y angioma coroideo ipsilateral. Se han descrito variantes clínicas con diferentes combinaciones de esta tríada. El diagnóstico se hace fundamentalmente en la infancia, pero en ocasiones excepcionales se diagnostica en la edad adulta. Presentamos un caso con angiomatosis leptomeníngea aislada y de inicio de síntomas en la edad adulta.

Se trata de una mujer de 44 años, sin antecedentes de interés, que acude a Urgencias por cuadro de cefalea súbita, hemicraneal derecha, intensa, opresiva, con escasa respuesta a analgésicos, que a las 24 h asocia desorientación, agitación psicomotriz y alucinaciones visuales. A la exploración física presenta lesión herpética en el labio superior. En la analítica destaca leucocitosis con desviación izquierda y proteína C reactiva (PCR) elevada, en una tomografía axial computarizada (TAC) craneal sin y con contraste (fig. 1) se objetiva hiperdensidad giriforme parieto-occipital derecha y realce meníngeo focal, informado inicialmente como compatible con meningitis crónica. Se realiza una punción

lumbar que muestra acelularidad con hiperproteíorraquia y motiva la introducción transitoria de vancomicina, ceftriaxona y aciclovir iv por el personal del servicio de urgencias ante la posibilidad de meningoencefalitis. Ingresó en planta de Neurología, donde permanece afebril, con cefalea intensa acompañada de náuseas, vómitos y episodios fluctuantes de alucinaciones visuales y auditivas. La exploración neurológica demuestra una hemianopsia homónima izquierda. Se realiza una resonancia magnética nuclear (RMN) craneal con y sin gadolinio (fig. 2), donde se objetiva una angiomatosis leptomeníngea en el hemisferio cerebral derecho (parietal-occipito-temporal). En el electroencefalograma, la amplitud de la actividad de base se encuentra atenuada sobre región temporo-occipital derecha. Ante la ausencia de datos de infección (y 2 hemocultivos, PCR y cultivos de LCR negativos) y una segunda punción lumbar acelular pero con presión de apertura elevada e hiperproteíorraquia, se retira la antibioterapia empírica. Una interconsulta con Oftalmología descarta la presencia de malformación vascular ocular. Se diagnostica a la paciente de síndrome de Sturge-Weber sin angioma facial, con crisis parciales temporo-occipitales y posible trombosis/estasis venoso en seno de angiomatosis, y se instaura tratamiento con acetazolamida (por la hipertensión intracraneal), levetiracetam y ácido acetilsalicílico, con resolución de la cefalea y los episodios confuso-alucinatorios, cuya naturaleza pensamos que tenga un origen comicial y/o fenómeno vascular seudomigrañoso. Se ha realizado el seguimiento clínico de la paciente en consultas externas de Neurología, tras una nueva punción lumbar, acelular con normoproteíorraquia y presión de apertura normal, se ha descendido paulatinamente la dosis de acetazolamida hasta su supresión,



Figura 1 TC craneal sin contraste: calcificación cortical y discreta atrofia de lóbulo occipital derecho, y calcificación y aumento de tamaño del plexo coroideo del asta occipital del ventrículo derecho.

manteniéndose la paciente asintomática tras un año de seguimiento.

La angiomatosis encefalotrigeminal o SSW es un síndrome neurocutáneo poco frecuente, de diagnóstico generalmente en la infancia, con presentación esporádica, que afecta a la microvascularización venosa cefálica y que, clínicamente, en su forma típica se caracteriza por angioma facial plano de color rojo vinoso en territorio de inervación de la rama oftálmica del nervio trigémino, situado ipsilateralmente a una angiomatosis leptomeníngea a nivel del lóbulo occipital y parietal, junto con malformación vascular ocular. Existen variantes incompletas¹ del síndrome que aparecen como: a) angioma facial y leptomeníngeo, sin angioma coroideo; b) angioma leptomeníngeo y coroideo sin *nevus* facial; c) *nevus* facial y angioma coroideo sin evidencias clínicas ni radiográficas de angiomatosis cerebral, y d) angiomatosis cerebral y pial aislada²⁻⁴.

Aunque la descripción del SSW se remonta a 1879 (Sturge), en el año 1935, Van Bogaert describe una forma de angiomatosis córtico-meningea-telangiectásica sin angioma facial como variante del SSW. Lund, en 1949, en una revisión

de 144 pacientes de la literatura afectados del síndrome, halla 7 con imágenes radiográficas típicas y sin angioma facial⁵. Existen pocas comunicaciones de casos de SSW sin angioma facial en la literatura médica⁶⁻⁹ y el diagnóstico de estos en la edad adulta, como en nuestro caso, es excepcional¹⁰.

Las manifestaciones neurológicas del SSW se relacionan con la presencia del angioma leptomeníngeo¹¹. Lo más constante es la presencia de crisis epilépticas que afectan al 75-90% de los pacientes² y solo el 7% inicia las crisis después de los 5 años. Los déficits neurológicos pueden aparecer lentamente en el tiempo, o bien como episodios «stroke-like» asociados a crisis y/o cefalea de rasgos migrañosos como en el caso clínico descrito. Los signos de déficit neurológico que se muestran con mayor frecuencia son: déficit motor hemiparético, hemianopsia y hemiatrofia corporal, y se observan en el 65% de los enfermos. Las alteraciones cognitivas son frecuentes y se relacionan con el inicio precoz de crisis de difícil control y afectación cerebral bilateral¹². Los síntomas depresivos son también comunes. Las cefaleas y las migrañas aparecen con frecuencia, y se incluyen en la segunda clasi-

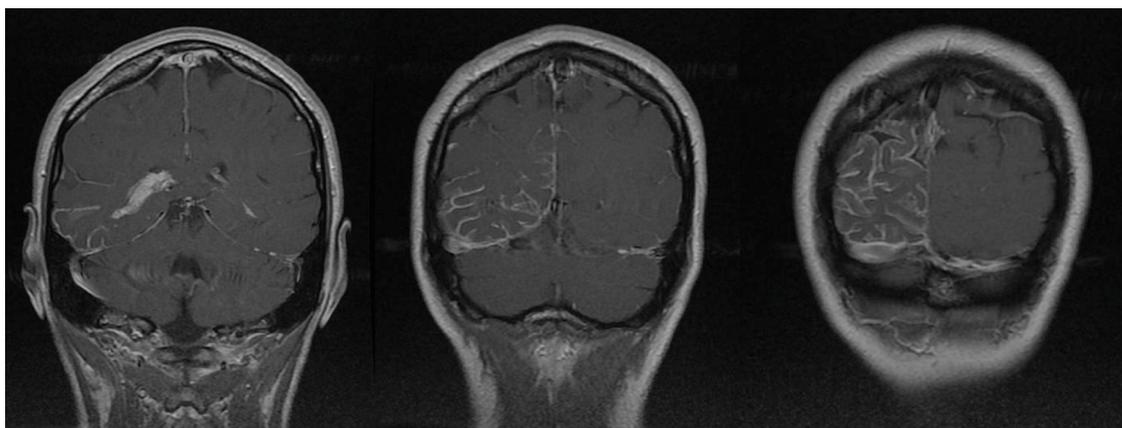


Figura 2 RMN craneal: cortes axiales de imágenes potenciadas en T1 con contraste; llamativo realce meníngeo de distribución predominantemente parietal-occipito-temporal, siendo el realce tanto dural como, y sobre todo, leptomeníngeo (pial) en los surcos cerebrales. Asimetría en el tamaño entre ambos plexos coroideos en los astas temporales de los ventrículos laterales, siendo llamativamente de mayor tamaño y con mayor realce en el ventrículo lateral derecho.

ficación de la *Internacional Headache Society (IHS)*, dentro de las cefaleas secundarias, en el apartado 6.3¹³.

El diagnóstico de la afectación cerebral se realiza, ante la sospecha clínica, mediante técnicas de neuroimagen, de gran utilidad en ausencia de las alteraciones cutáneas u oculares típicas. La característica radiográfica de esta enfermedad son las calcificaciones corticales giriformes adyacentes al angioma leptomeníngeo, que aparecen en la TAC craneal. En la RMN craneal, se visualiza la malformación vascular típica, que realza con contraste iv en imágenes potenciadas en T1. Asociado a esto, se puede encontrar dilatación y realce del plexo coroideo ipsilateral y dilatación del drenaje venoso profundo subyacente a la región cortical afectada.

El tratamiento con fármacos antiepilépticos de manera prolongada es fundamental en aquellos pacientes que presentan crisis comiciales. Puesto que el estasis venoso y la trombosis microvascular contribuyen probablemente al deterioro neurológico en el SSW, se recomienda empíricamente antiagregación diaria con dosis bajas de ácido acetilsalicílico¹⁴, demostrando una disminución de la frecuencia de crisis comiciales y eventos «stroke-like». Las cefaleas y las migrañas se tratan de la manera habitual, con medicación abortiva (incluso triptanes¹⁵) y, si es preciso, por la frecuencia o la severidad de los episodios, con fármacos preventivos. La cirugía (resección quirúrgica de la malformación e incluso hemisferectomía) es efectiva, pero no debe ser considerada en el momento del diagnóstico, ya que la indicación actual es la presencia de crisis refractarias al tratamiento médico.

Agradecimientos

A la Dra. Noelia Arévalo Galeano, de la Unidad Central de Radiodiagnóstico, por su ayuda en este caso.

Bibliografía

1. Comi AM, Fisher R, Kossoff EH. Encephalofacial angiomatosis sparing the occipital lobe and without facial nevus: on the spectrum of Sturge-Weber syndrome variants? *J Child Neurol*. 2003;18:35–8.
2. Rodríguez-Barronuevo AC. Síndromes neurocutáneos de anomalías vasculares. *Rev Neurol*. 1996;24:1072–84.
3. Roach ES. Diagnosis and management of neurocutaneous syndromes. *Sem Neurol*. 1988;8:83–96.

4. Enjolras O, Riche MC, Merland OI. Facine port wine stains and Sturge Weber syndromes. *Pediatrics*. 1985;76:48–51.
5. Campistol Plana J, Khalil Juma M, Pineda Marfá M, Campistol Vila J, Vidal Sanahuja R. Síndrome de Sturge-Weber sin angioma facial. *Rev Esp Pediatr*. 1984;40:236–8.
6. Miyama S, Goto T. Leptomeningeal angiomatosis with infantile spasms. *Pediatr Neurol*. 2004;31:353–6.
7. Taddeucci G, Bonuccelli A, Polacco P. Migraine-like attacks in child with Sturge-Weber syndrome without facial nevus. *Pediatr Neurol*. 2005;32:131–3.
8. Martínez-Bermejo A, Tendero A, Lopez-Martin V, Arcas J, Royo A, Polanco I, et al. Angiomatosis leptomeníngea occipital sin angioma facial. ¿Debe considerarse como variante del síndrome de Sturge-Weber? *Rev Neurol*. 2000;30:837–41.
9. Taly AB, Nagaraja D, Das S, Shankar SK, Pratibha NG. Sturge-Weber-Dimitri disease without facial nevus. *Neurology*. 1987;37:1063–4.
10. Comi AM. Presentation, diagnosis, pathophysiology and treatment of the neurological features of Sturge-Weber Syndrome. *The Neurologist*. 2011;17:179–84.
11. Fernández Concepción O, Gómez García A, Sardiñaz Hernández N. Síndrome de Sturge Weber. Revisión. *Rev Cubana Pediatr*. 1999;71:153–9.
12. Sujansky E, Conradi S. Sturge-Weber syndrome: age of onset of seizures and glaucoma and the prognosis for affected children. *J Child Neurol*. 1995;10:49–58.
13. Headache Classification Subcommittee of the International Headache Society. The International Classification of Headache Disorders. 2nd ed. *Cephalgia*. 2004;24 Suppl 1:65–8.
14. Maria BL, Neufeld JA, Rosainz LC, Drane WE, Quisling RG, Ben-David K, et al. Central nervous system structure and function in Sturge-Weber syndrome: evidence of neurologic and radiologic progression. *J Child Neurol*. 1998;13:606–18.
15. Kossoff EH, Balasta M, Hatfield LM, Lehmann CU, Comi AM. Self-reported treatment patterns in patients with Sturge-Weber syndrome and migraines. *J Child Neurol*. 2007;22:720–6.

M. Gómez-Moreno^{a,*}, C. Murrieta-Urruticoechea^b,
E. Martínez-Acebes^a y R. Gordo-Mañas^a

^a Sección de Neurología, Hospital Universitario Infanta Leonor, Madrid, España

^b Servicio de Neurología, Hôpital Gui de Chauliac, CHU Montpellier, Montpellier, Francia

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: mayragomezmoreno@yahoo.es
(M. Gómez-Moreno).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.nrl.2013.02.011>