



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO
E INVESTIGACION
SECRETARIA DE SALUD
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRIA

DESCRIPCION DE LAS LESIONES INTRACRANEALES
IDENTIFICADAS EN NIÑOS MEXICANOS CON MANCHA
FACIAL EN VINO DE OPORTO DE LOCALIZACION
TRIGEMINAL. ATENDIDOS EN EL INSTITUTO
NACIONAL DE PEDIATRIA.

TRABAJO DE INVESTIGACION
QUE PRESENTA LA
DRA. MELANIA MENDOZA SANTANA

PARA OBTENER EL DIPLOMA DE ESPECIALISTA EN
DERMATOLOGIA PEDIATRICA



MEXICO. D. F.

2001

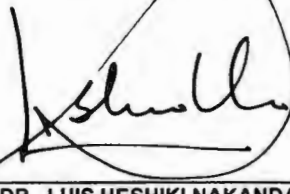
Sept. 5, 2001

Descripción de las lesiones intracraneales identificadas en niños mexicanos con mancha facial en vino de oporto de localización trigeminal, atendidos en el Instituto Nacional de Pediatría

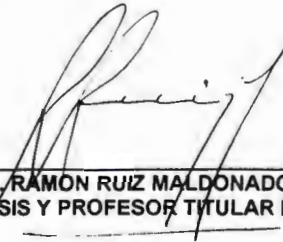
HOJA DE APROBACION



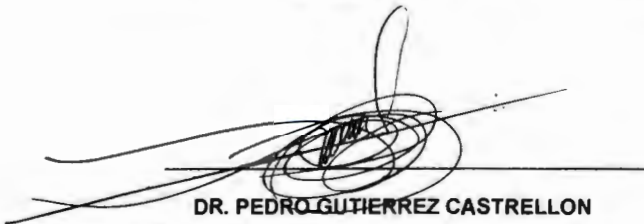
**DR. PEDRO SÁNCHEZ MARQUEZ
DIRECTOR DE ENSEÑANZA.**



**DR. LUIS HESHIKI NAKANDAKARI
JEFE DEL DEPARTAMENTO DE ENSEÑANZA DE PRE Y POS GRADO.**



**DR. RAMÓN RUIZ MALDONADO
TUTOR DE TESIS Y PROFESOR TITULAR DEL CURSO**



**DR. PEDRO GUTIÉRREZ CASTRELLÓN
ASESOR EN METODOLOGÍA Y BIOESTADÍSTICA**

AGRADECIMIENTOS:

A MIS MAESTROS:

**DR. RAMON RUIZ MALDONADO, DRA. LOURDES TAMAYO,
DRA. CAROLA DURAN, DRA. LUZ MA-OROZCO.**

GRACIAS por los momentos compartidos, por sus enseñanzas, su tiempo, y sobre todo su amistad; cada segundo quedará guardado en mi corazón.

DRA. LUZ OROZCO:

Especialmente quiero agradecerle, el dedicarme su tiempo para escuchar mis problemas y ayudarme a buscarles solución.

DRA. GLORIA SALCEDO:

Quiero agradecer tu tiempo, por demostrar tu preocupación por mí, y sobre todo, el tiempo para sonreír y mostrarme tu afecto.

DRA. MARIA ANTONIETA MORA:

Gracias por su tiempo y gran ayuda para concluir este trabajo, ya que sin ello no lo hubiera logrado.

DEDICATORIAS:

A MIS PADRES:

Después de tantos años, llegó la hora de darles las gracias por su amor, por la confianza. Porque con su amor y experiencia me han convertido en lo que soy y me dan fuerza para creer en mí misma.

A MIS HERMANOS:

Por que siempre me ha dado ánimo el poder contar con el apoyo de ustedes, en cualquier vicisitud.

Manuel: Gracias por enseñarme a tomar mis propias decisiones, basado en lo que creo es correcto.

A REYNA:

La amistad es uno de los regalos más preciados en la vida. Y por esa gran amistad que nos une, eres parte de mi familia.

Gracias por tus consejos, tu guía, y apoyo para terminar esta otra etapa en mi vida. Me has mostrado la capacidad que tengo, para realizar el potencial que todos poseemos.

Gracias a ustedes, en mi vida, mi familia es uno de los sumos bienes.
Dedicado a ustedes con todo mi cariño.

INDICE



ANTECEDENTES	1
JUSTIFICACION	6
OBJETIVO	6
HIPÓTESIS	6
DISEÑO	6
MATERIAL Y METODOS	7
CRITERIOS DE INCLUSION	7
CRITERIOS DE EXCLUSIÓN	7
ANÁLISIS ESTADÍSTICO	8
CONSIDERACIONES ETICAS	8
RESULTADOS	9
DISCUSION	11
CONCLUSIONES	16
ANEXO 1	17
ANEXO 2	18
BIBLIOGRAFIA	19



Descripción de las lesiones intracraneales identificadas en niños mexicanos con mancha facial en vino de oporto de localización trigeminal, atendidos en el Instituto Nacional de Pediatría.

* Melania Mendoza Santana, * Ramón Ruiz-Maldonado, ** Pedro Gutiérrez Castellón

* Servicio de Dermatología, ** Departamento de Metodología de la Investigación, Instituto Nacional de Pediatría.

RESUMEN

Objetivo. *Describir las lesiones intracraneales identificadas en niños mexicanos con mancha facial en vino de oporto de localización trigeminal, atendidos en el Instituto Nacional de Pediatría.*

Material y métodos. *Estudio, descriptivo, transversal, observacional y retrospectivo, realizado en el servicio de Dermatología del Instituto Nacional de Pediatría. Se incluyeron en el estudio los expedientes de aquellos niños vistos en el servicio con manchas faciales en vino de oporto de localización trigeminal, entre junio de 1996 a diciembre de 1998 y a quienes se les realizó tomografía computada de cráneo. Se evaluaron las variables de interés en el estudio y se efectuó estadística descriptiva con medidas de tendencia central y dispersión.*

Resultados. *De los 23 pacientes, todos con afectación de las ramas V1 y V2 del nervio trigémino, además de otros dermatomas. 17 (73.9%) de ellos fueron del sexo femenino y 6 (26.1%) del sexo masculino. Del total, 21 (91.3%) pacientes tenían localización unilateral y en dos de ellos (8.7%) con localización bilateral. Las anomalías tomográficas se encontraron en 13 (56.5%) de los pacientes, los hallazgos: angiomatosis leptomeníngea. Atrofia cerebral, calcificaciones cerebrales, agrandamiento de los plexos coroides y gliosis parenquimatosa. Al examen neurológico, no se encontraron manifestaciones o signos del sistema nervioso, y solo en 2 (8.7%) presentaron glaucoma al examen oftalmológico.*

Conclusiones. *En este estudio se comprueba que hay pacientes con mancha en vino de oporto con afectación trigeminal, que no dan manifestaciones clínicas, a pesar de que se encontraron alteraciones intracraneales en la tomografía axial computada.*

Palabras clave. *Mancha en vino de oporto, niños, lesiones intracraneales.*

ANTECEDENTES

Los síndromes neurocutáneos o facomatosis, son un diverso grupo de trastornos que afectan piel y sistema nervioso central. (SNC) Las nuevas técnicas de imagen, tales como resonancia magnética (RM) y tomografía computarizada tridimensional se emplean en el estudio de estos trastornos.

En los años de 1920 y 1930, Van der Hoeve fue el primero en reconocer las características de la piel y múltiples órganos como parte de estas enfermedades hereditarias severas Neurofibromatosis (NF), Esclerosis tuberosa (TS), Síndrome de Sturge-Weber (SWS) y enfermedad de Von Hippel-Lindau (VHL) (1).

Desde entonces, muchas nuevas enfermedades han sido discretas como padecimientos que afectan tanto piel como SNC, y fueron clasificados como neurofacomatosis, síndromes neurocutáneos o displasias neuroectodérmicas (1).

El síndrome de SWS fue descrito por primera vez en 1860 por Schimer (2).

En 1879 Sturge lo describió clínicamente, caracterizado por nervio flameo que afecta el área facial inervada por la primera rama sensorial del nervio trigémino y posiblemente otras zonas faciales en el mismo lado o el opuesto, la retina del ojo y las meninges ipsilaterales (3,4). El involucramiento de párpados, principalmente el inferior con mancha en vino de oporto, es característico de afectación cerebral (5,6). La afectación ocular consiste en glaucoma, pérdida de la visión en el mismo lado del nevo y de la lesión cerebral (3).

Entre otras manifestaciones clínicas de este síndrome, se encuentran convulsiones principalmente focales, hemiparesias o hemiplejías las cuales afectan el lado contralateral de angiomatosis leptomeníngea, usualmente en las regiones parieto-occipital (3). No es necesario que cada componente del síndrome se presente en un paciente particular (7).

El síndrome Sturge-Weber o angiomatosis encefalotrigéminar es considerado no genéticamente determinado. Aunque se han reportado familiares afectados, el origen de la enfermedad es desconocido (3,7).

De acuerdo a Pascual-Castroviejo y cols., el SWS es el cuarto más frecuente de los trastornos neuroectodérmicos, superado por NF tipo I, ST e Incontinencia pigmenti acromiante de Ito.

Se ha observado que aun más importante que las convulsiones, grado de pigmentación y nevo facial uni o bilateral son las anormalidades radiológicas de ambos hemisferios cerebrales, cambios en otras zonas del cerebro además de la clásica área occipital, también como la aparición temprana de esos cambios.

La radiografía de cráneo demuestra los signos de hemiatrofia cerebral después del primer año de vida, mostrando asimetría con disminución del tamaño hemicraneal así como espesamiento del diploe craneal e incremento del tamaño de los senos frontales, esfenoidales, y etmoidales, en el lado del nevo. La tomografía computada y la resonancia magnética son de gran valor diagnóstico, antes de la primera evidencia de anormalidades neurológicas.

Pascual-Castroviejo y cols., realizaron un estudio de 40 pacientes con SWS; 27 tenían nevo flameo unilateral y 13 bilateral, de estos últimos solo 3 tuvieron lesiones cerebrales. De los 40 pacientes, 32 presentaron convulsiones. Las anormalidades del parénquima cerebral se pueden detectar desde el nacimiento en algunos pacientes y tienen un carácter progresivo; al mismo tiempo, atrofia progresiva e hiperdensidad parenquimatosa del hemisferio afectado es evidente, también como una disminución en el tamaño arterial, especialmente durante la primera década de la vida (3).

No existe relación entre el tamaño del nevo flameo, o localización uni o bilateral y el daño clínico neurológico (3).

Otro estudio realizado por Tallman y cols., en el cual se incluyeron 310 pacientes con manchas en vino de oporto, 68% tenían más de un dermatomo afectado, 85% unilateral y 15% distribución bilateral. Durante el examen 8% de todos los pacientes con manchas en vino de oporto trigeminal tenían evidencia de afectación del SNC.

Cuando las manchas no están en el área del trigémino V1 y V2, no tienen signos o síntomas de ojo y SNC. De todos estos pacientes solo 4 presentaron convulsiones, y 3 de ellos (75%) tuvieron mancha bilateral. Otro grupo de 16 sujetos con mancha unilateral en las ramas V1, V2 y V3 solo 3(19%) presentaron complicaciones en ojo y/o sistema nervioso central (6).

Un nevo flameo es una ectasia vascular congénita de la piel, hay dos tipos: la mancha salmón y la mancha en vino de oporto.

Algunos restringen el término de nevo flameo a la mancha de vino de oporto. Es usualmente encontrado en forma unilateral en la cara en la primera y segunda rama del nervio trigémino; puede llegar a ser nodular y ser asociado con otros síndromes.

El origen de estos vasos sanguíneos anormales es incierto, aunque Enjolras y cols. proponen que podría ser una dismorfogénesis del neuroectodermo cefálico. Estudios recientes de inmunohistoquímica por Smoller y Rose demuestran una disminución en el número de neuronas alrededor de esos vasos sanguíneos anormales (6,8).

Las manchas en vino de oporto son ectasias benignas, congénitas, progresivas de vénulas superficiales cutáneas. Al nacimiento, la vasculatura de la dermis parece normal. Se caracterizan por la presencia de vasos ectásicos anormales de la dermis (9). En la infancia la vasculatura no muestra proliferación endotelial o incremento en el número, pero hay una dilatación progresiva del plexo vascular. En un estudio detallado en el que se midió tamaño de los vasos, número y su posición en dermis se determinó que esas lesiones no eran proliferativas pero resultaban de dilatación vascular progresiva. Este proceso puede continuar y afectar los vasos dérmicos más profundos. Esto lo diferencia del hemangioma verdadero, en el cual no hay la proliferación endotelial. Las manchas en vino de oporto pueden ocurrir aisladas o estar asociadas con anomalías estructurales, tales como vasos coroidales en el ojo, el cual produce glaucoma, vasos leptomeníngicos en el cerebro, los cuales causan convulsiones (8.9-11).

Aunque los estigmas clínicos de los síndromes neurocutáneos son usualmente característicos, el diagnóstico puede depender de la evaluación radiológica cuando las características clínicas no son siempre aparentes o son casos de formas frustradas. La investigación radiológica proporciona la oportunidad para detección temprana y tratamiento.

La evaluación del riesgo para Sturge-Weber ha mostrado que la localización oftálmica (V1 trigeminal) es determinante. Sin embargo, en un estudio de 106 pacientes con mancha facial en vino de oporto, solo 12 de 42 pacientes con lesiones en V1 tenían síndrome de Sturge-Weber (10). Así mismo, un estudio retrospectivo realizado por Tallman y cols., corroboran que la localización de manchas de vino de oporto en la rama oftálmica; ya sea uni o bilateral son las que tienen mayor riesgo de complicaciones en el sistema nervioso central (4).

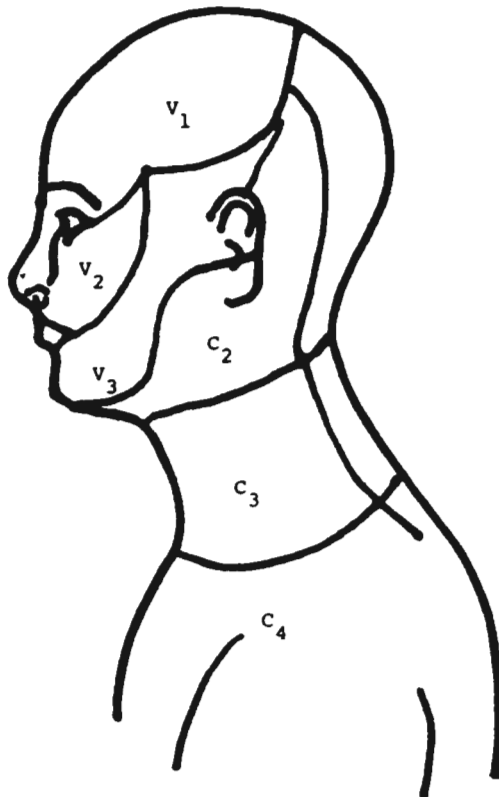


Figura 1. Distribución dermatomal de las 3 ramas del nervio trigémino: Oftálmica (V1), Maxilar (V2) y Mandibular (V3).

Las calcificaciones características de la corteza cerebral en el SWS generalmente no son visibles en la radiografía de cráneo hasta después de los 2 años de vida. Estas son debidas a daño anóxico, causadas por ectasis sanguínea en los vasos leptomeníngeos angiomatosos o, por anomalías en la permeabilidad de los vasos (12). Atrofia y calcificaciones ocurren por debajo de la corteza cerebral en una distribución pericapilar en cerca de dos terceras partes de los casos (13). La tomografía computada detecta esas calcificaciones a edad temprana y ha sido el procedimiento diagnóstico de más importancia para este trastorno; siendo más sensible que la resonancia magnética convencional en demostrar calcificación cortical en síndrome de SWS (1,4,11).

Los hallazgos de tomografía computada incluyen atrofia cerebral, con hipertrofia secundaria de hueso y senos, calcificaciones intracraneales, engrosamiento leptomeníngeo, agrandamiento de plexos coroides, puede haber también parches de gliosis parenquimatosa y desmielinización (1,4,12). El angioma leptomeníngeo es la primera lesión responsable de los síntomas neurológicos (14). Las malformaciones venosas consisten en adelgazamiento de la pared de los vasos de la pia de los lóbulos parietal posterior, temporal y occipital anterior (15).

JUSTIFICACIÓN

No existen publicaciones previas de pacientes solo con afectación trigeminal, que no tengan manifestaciones clínicas, las existentes incluyen pacientes con diferentes dermatomas afectados con la mancha en vino de oporto, encontrándose alteraciones clínicas y/o tomográficas en aquellos que se encontraba involucrado el nervio trigémino. Por lo que decidió incluir solo los pacientes con afectación de las ramas del trigémino que no tenían diagnóstico de síndrome de Sturge-Weber, ya que en el Instituto Nacional de Pediatría no existe un estudio de estos niños, para detectar posibles alteraciones intracraneales que den manifestaciones en alguna etapa de su vida.

OBJETIVO

1. Describir las lesiones intracraneales identificadas en niños mexicanos con mancha facial en vino de oporto de localización trigeminal, atendidos en el Instituto Nacional de Pediatría.

HIPOTESIS

1. En las manchas de vino de oporto en la localización (V1), rama oftálmica del trigémino; que no presentan convulsiones, hay malformaciones vasculares y/o alteraciones intracraneales detectables mediante tomografía axial computada.

DISEÑO

Estudio descriptivo, observacional, retrolectivo, transversal

MATERIAL Y METODOS

Población en estudio

Se incluyeron los expedientes de todos los niños que acudieron a la consulta de dermatología del Instituto Nacional de Pediatría entre 1996 y 1998 y que reunieron los criterios de selección descritos en las secciones correspondientes

Criterios de inclusión

1. Edad menor de 18 años
2. Cualquier genero
3. Lesiones faciales con mancha facial en vino de oporto
4. Estudio de tomografía cerebral

Criterios de exclusión

1. Diagnóstico de síndrome de Sturge-Weber.
2. Presencia de síndromes neurocutáneos comprobados.

Descripción del método

Se revisará los pacientes que tengan manchas en vino de oporto, que cumplan con los criterios de selección. Se captaran las variables de interés en el estudio [Edad, genero, localización (dermatómos del nervio trigémino), Hallazgos de la tomografía axial computada (Angiomatosis leptomeníngea, atrofia cerebral con hipertrofia secundaria de hueso, calcificaciones intracraneales, agrandamiento de plexos coroideos, gliosis parenquimatosa en parches y/o desmielinización]. Se captaran los datos en la hoja diseñada para este fin.

ANALISIS ESTADISTICO

Se trata de un estudio prospectivo, descriptivo, transversal y observacional. La información recabada en el presente protocolo se recolectará en un formato diseñado ex profeso, el cual se anexa. La información será capturada mediante Excel, en una microcomputadora compatible con IBM. La parte operativa del análisis descriptivo, con cálculo de promedio y porcentajes, será realizada en el Departamento de Metodología de la Investigación del Instituto Nacional de Pediatría, S.S. Se utilizará el programa SPSS para Windows (17).

CONSIDERACIONES ETICAS

Los procedimientos utilizados serán aprobados por el comité de Etica del INP y de acuerdo a lo estipulado en el Reglamento de la Ley General de Salud. título segundo, capítulo primero, artículo 17, sección 1: Investigación sin riesgo.

Se realizará el estudio de TAC sin costo alguno para el paciente para detectar malformaciones vasculares y/o calcificaciones intracraneales, explicándose la posibilidad de presentar reacción de hipersensibilidad al medio de contraste.

RESULTADOS

Se incluyeron en el estudio un total de 23 pacientes, 17 (73.9%) fueron del sexo femenino y 6 (26.1%) masculino. En el total de los 23 pacientes (100%) se encontró afectación de la rama V1 (Oftálmica) del nervio trigémino, además de las otras ramas del nervio trigémino y cervicales. En 22 (95.7%) se observó afectación de dos ramas trigeminales, V1 y V2. Solo 11 (47.8%) presentaron localización en las tres ramas del trigémino. Del total de los pacientes, uno (4.3%) presentó afectación de las tres ramas trigeminales, así como las ramas cervicales C2 y C3; y solo uno (4.3%) de los 23 presentó afectación de 6 dermatomas, presentando la mancha en vino de oporto en localización trigeminal y en ramas cervicales C2, C3 y C4.

De los 23 pacientes, 21 (91.3%) tenían localización unilateral y en dos de ellos (8.7%) con localización bilateral. En los 21 de localización unilateral, en 10 (48%) pacientes la lesión se encontraba en el lado derecho; y en 11(52%) en el lado izquierdo.

Los hallazgos de la tomografía axial computada fueron normales en 10 (43.5%) de los 23 pacientes. Las anomalías en los 13 (56.5%) pacientes restantes fueron: angiomatosis leptomenígea de mínima a moderada en el total de ellos, con atrofia cerebral en el hemisferio cerebral afectado en 5 de ellos (22%). Cabe mencionar que solo en un paciente se encontró hipertrofia secundaria de hueso secundaria a la atrofia cerebral. Las calcificaciones cerebrales fueron observadas solo en 3 pacientes (13%), agrandamiento de plexos coroides en dos de ellos (8.7%) y gliosis parenquimatosa en un paciente (4.3%). La desmielinización no se encontró en los pacientes estudiados.

En el examen clínico de los pacientes con mancha en vino de oporto, no se encontró manifestaciones o signos de afectación del sistema nervioso, y solo dos (8.7%) de ellos presentaron glaucoma en el lado de la lesión (mancha en vino de oporto). Tabla 1.

El promedio en edad de los pacientes incluidos en el estudio fue de 108.6 meses (9.2 años), siendo el menor edad de 6 meses y el mayor de 17 años.

Tabla 1. Distribución de las manchas de vino oporto (PWS) (n=23)

Localización PWS	Total	Unilateral	Bilateral	Convulsiones	Glaucoma
Trigeminal	23	21	2		
V1	1/23(4)	1/23(4)	0	0	1/23(4)
V1 y V2	22/23 (96)	21/22(95)	1/22(5)	0	0
V1,V2,V3	11/23(48)	10/11(91)	1/11(9)	0	1/11(9)
V1,V2,V3,C2,C3	1/23(4)	1/1(100)	0	0	0
V1,V2,V3,C2,C3,C4	1/23(4)	1/1(100)	0	0	0

* Los porcentajes están dados en los paréntesis.

DISCUSION

Los hemangiomas y malformaciones vasculares (mancha en vino de oporto) son frecuentemente encontrados en la práctica pediátrica, especialmente estos últimos. Esas lesiones pueden causar complicaciones físicas y psicológicas, por lo que es importante reconocer cuales lesiones necesitan ser tratadas y como (21).

Por este motivo acudían al servicio de Dermatología para ser tratados con laser y así mejorar su aspecto estético.

Son varios los artículos publicados sobre las complicaciones neurológicas y malformaciones intracraneales que presentan las manchas en vino de oporto de localización trigeminal, sobre todo la rama V1, por lo que decidimos incluir en nuestro estudio aquellos pacientes con afectación de esta rama trigeminal, (algunos pacientes presentaron más de 2 ramas afectadas), que no presentaban alteraciones clínicas y detectar por medio de tomografía axial computada, malformaciones intracraneales que hasta el momento del estudio no daban sintomatología alguna.

Los 23 pacientes incluidos en el estudio presentaban localización de la lesión en el nervio trigeminal, además de otras ramas, observándose afectación del nervio trigémino en el total de los pacientes principalmente V1 y V2, estas incidencias coinciden con otros estudios realizados por diferentes autores. (3,6,10) Sin embargo, en dichos estudios existe discrepancia en cuanto a la delineación de la rama oftálmica V1, la cual se refiere incluye tanto párpado superior como inferior (10). Y en otros la distribución dermatomal de V1 incluye solo párpado superior (como muestra la Figura 1), y el párpado inferior inervado por V2 (6). Por lo tanto, la delineación dermatomal puede alterar las conclusiones de algunos estudios. En este trabajo, se tomó la distribución dermatomal de Tallman y cols. (6)

La mayoría de los estudios son realizados en manchas en vino de oporto en diferente localización dermatomal, concluyendo que solo la afectación del nervio trigémino da complicaciones en ojo y/o sistema nervioso central.

Los pacientes incluidos en este estudio no mostraban manifestaciones clínicas, realizándose valoración neurológica sin encontrar alteraciones.

Las manifestaciones frecuentes en el SWS, dentro del primer año de vida son las convulsiones (21), ninguno de los pacientes del estudio tenía antecedente de estas, sin embargo el paciente de 6 meses de edad presentaba alteraciones tomográficas compatibles con SWS, así como la presencia de glaucoma, por lo que se encuentra en vigilancia neurológica.

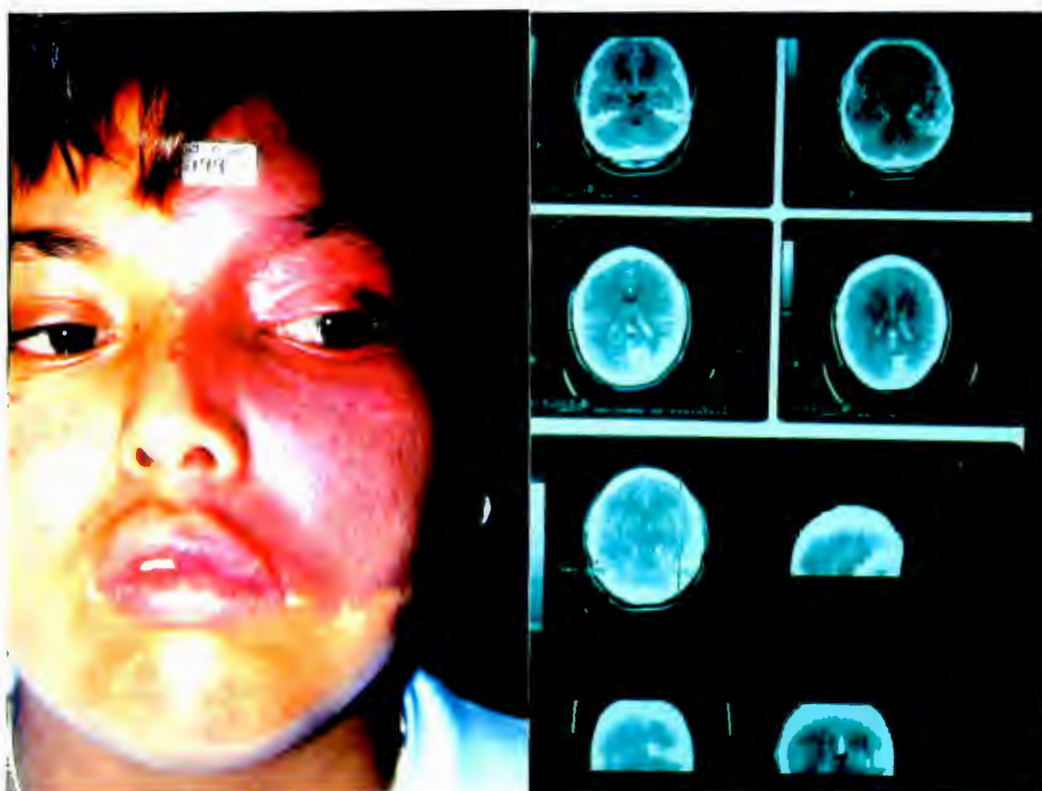
De los 23 pacientes, solo 13 (56.5%) mostraron alteraciones en la tomografía axial computada de cráneo, los cuales presentaban angiomatosis leptomenígea de mínima a moderada, y en la literatura se refiere que las convulsiones aparecen como complicación de esta alteración (8.9,14).

En la revisión oftalmológica, se encontró solo en 2 (9%) de los 23 pacientes la presencia de glaucoma, el cual se asocia con anomalías de los vasos coroidales (3). Uno de estos pacientes con glaucoma, es el paciente de 6 meses mencionado anteriormente; el otro paciente de 6 años, con afectación unilateral de las 3 ramas del trigémino, también mostró angiomatosis fronto-parieto-occipital en región derecha moderada.

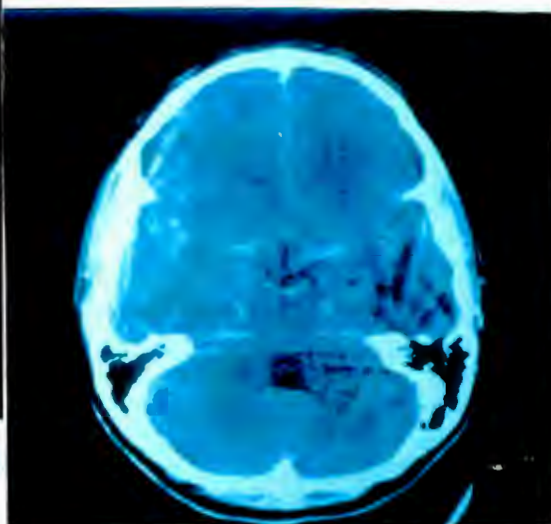
De los 23 pacientes estudiados, 21 (91%) presentaban lesión unilateral y en 2 (9%) la lesión fue bilateral. De los pacientes con localización unilateral, 11 (52%) presentaron alteraciones intracraneales detectadas por tomografía axial computada, así como en los dos con localización bilateral. Se refiere que en los pacientes con afectación bilateral del nervio trigémino, aparecen comúnmente convulsiones (6), y en nuestro estudio ninguno de los dos pacientes tenía antecedente de las mismas, ni alteraciones oculares, a pesar de que presentaron angiomatosis leptomenígea. En la página 16 se muestran dos fotografías de pacientes con edades y tamaño de la lesión similares.

En el total de los 23 pacientes incluidos en el estudio, 17 (74%) fueron del sexo femenino. En algunos estudios refieren que el predominio de los angiomas en el sexo femenino es de causa desconocida, sin embargo, mencionan una posible alteración en el cromosoma X que necesitaría ser corroborado por genética molecular(22).

Pascual-Castroviejo y cols., los cuales han realizado numerosos estudios para detectar las alteraciones en estos pacientes, refieren que no solo las manchas en vino de oporto en localización trigeminal presentan malformaciones intracraneales; también los hemangiomas capilares de localización trigeminal (especialmente rama V1) presentan anomalías de las arterias cerebrales intra- o-extracraneales, principalmente por la persistencia de arterias extracraneales embrionarias.(22)



Fotografía 1.- Paciente femenina de 11 años con afectación de ramas V1, V2 y sin manifestaciones clínicas, sin embargo con hallazgos tomográficos: malformación vascular en región temporo-parieto-occipital izquierda, agrandamiento de plexos coroides, calcificaciones temporo-parietal izquierda, hemiatrofia y engrosamiento óseo.



Fotografía 2.- Paciente femenina de 14 años, con afectación de V1 y V2, sin manifestaciones clínicas, y con tomografía normal.

CONCLUSIONES

En resumen, del total de los 23 pacientes estudiados, solo 13 (57%) presentaron anormalidades en la TAC, sin manifestaciones neurológicas, y solo en dos (15%) de ellos se observó la presencia de glaucoma.

No importo si la localización era uni ó bilateral, lo que si comprobamos es que hay algunos pacientes con mancha en vino de oporto con afectación trigeminal, que no dan manifestaciones clínicas; a pesar de que se encontraron alteraciones intracraneales en los hallazgos tomográficos. Algunos de estos pacientes se encuentran en la segunda década de la vida, por lo que probablemente sean cambios mínimos que no darán manifestaciones clínicas, no importando el tamaño de la lesión ni la intensidad de la misma.

En los dos pacientes que presentaron glaucoma, aunado a los cambios intracraneales, nos llevarían a corroborar el diagnóstico de Síndrome de Sturge-Weber. Aunque hay otros síndromes neurocutáneos asociados a mancha en vino de oporto, en aquellos con localización en el nervio trigémino sería recomendable dar seguimiento tanto clínico como radiológico, para investigar posibles malformaciones intracraneales que no dan sintomatología; y, con ello mejorar su pronóstico. Por último, el tratamiento del paciente con láser produce efectos positivos en todos los pacientes, pero estos beneficios psicológicos podrían ser motivo de otro estudio, el cual tendría que ser retrospectivo debido a que la máquina de láser actualmente se encuentra inactiva.

ANEXO 1. CARTA DE AUTORIZACION

Yo _____ (Padre, Madre o tutor de) _____, con expediente en el INP número _____, autorizó a realizar el estudio de investigación con mi hij_ con la finalidad de estudiar la mancha roja que tiene. He sido informado que se realizará gratuitamente la radiografía de su cabeza con técnica especial, para detectar alteraciones de los vasos de su cabeza que acompañan a la mancha de su cara.

Se me ha explicado que el estudio con material de contraste puede presentar reacciones de sensibilización, sin embargo, las posibilidades son mínimas y el beneficio de detectar esas alteraciones es llegar a un diagnóstico temprano y con ello tratarlo oportunamente.

Estoy de acuerdo en que se practique el estudio de rayos X necesario.

También he sido notificado que puedo abandonar el estudio en cualquier momento si nosotros deseamos, así como conocer la información del resultado final, además de que continuará siendo atendido en ésta institución.

El nombre de mi hijo no se divulgará ni publicará en ningún documento.

México, D.F., a _____ de _____ de 199 _____.

Firma del Padre, Madre o tutor.

Domicilio

Testigo

Testigo

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Pont SM, Elster DA. Lesions of skin und brain: Moder imaging of the neurocutaneous syndromes. AJR 1992; 158: 1193-1203.
2. Schirmer R. Ein fall von teleangiektasie. Graefes Arch Ophthalmol 1860; 7:119-21.
3. Pascual-Castroviejo I, Diaz-Gonzalez C, Garcia-Melian RM y cols. Sturge-Weber syndrome: study of 40 patients. Pediatr Neurol 1993; 9(4): 283-88.
4. Truhan SP, Filipek PA. Magnetic resonance imaging. Arch Dermatol 1993;129:219-26.
5. Oakes JW. The natural history of patients with tha Sturge-Weber syndrome. Pediatr Neurosurg 1992;87: 287-90.
6. Tallman B, Tan OT, Murelli JG, et al. Location of port-wine stains and the likelihood of ophthalmic and or central nervous system complications. Pediatrics 1991; 87: 323.27.
7. Ambrosetto P, Ambrosetto G, Michelucci R, et al. Sturge-Weber syndrome without port-wine facial nevus. Childs Brain 1983; 10:387.
8. Spicer MS, Schwartz RA, Janniger CK. Nevus flameus. Pediatric Dermatology 1994; 54: 315-18.
9. Barsky S, et al. The nature and evolution of port-wine stains: a computer-assisted study. J Invest dermatol 1980; 74:154-57.
10. Enjolras O, Riche MC, Merland JJ. Facial port-wine stain and Sturge-Weber syndrome. Pediatrics 1985;76:48-51.
11. Rosen S, Smoller BR. Port-wine stains: A new hypothesis. JAAD 1987;17:164-66.
12. Braffman BH, Bilaniuk LT, Zimmerman RA. The central nervous system manifestations of the phakomatoses on MR. Radiol Clin North Am 1988; 26: 773-800.
13. Esterly NB. Cutaneous hemangiomas, vascular stains and associated syndromes. Curr Probl Pediatr 1987;17:4-69.

14. Spermer J, Schmauser I, Bittener R, et al. MR-imaging findings in children with Sturge-Weber syndrome. *Neuropediatrics* 1990; 21: 146-152.
15. Chamberlain MC, Press GA, Hesselink JR. MR imaging and CT in three cases of Sturge-Weber syndrome: prospective comparison. *AJNR Am J Neuroradiol.* 1989; 10: 491-496.
16. Sosa C, Pablos J, Santos D. Guía para elaborar el protocolo de investigación. Parte 2. *Acta Ped Mex* 1994; 15: 139-45.
17. Dixon WJ, Brown MB. *Biomedical Computer Programs, D-Series (BMDP)*. Bekerly: Univ. Of California Press, 1979.
18. Powel J. Update on hemangiomas y vascular malformations. *Current Opinion in Pediatrics* 1999; 11: 457-463.
19. Pascual-Castroviejo, Viaño J, Pascual-Pascual SI, y cols. Facial haemangioma, agenesis of the internal carotid artery and dysplasia of cerebral cortex : case report. *Neuroradiology* 1995; 37: 692-695.

IN
CENTRO DE INFORMACION
DOCUMENTACION