

CIRUGÍA DE LA EPILEPSIA COMO OPCIÓN TERAPÉUTICA EN EL SÍNDROME DE STURGE-WEBER CON AFECTACIÓN NEUROLÓGICA

Gomis A, Gómez F, Gambín C, Díez G, Albert C, Santana I, Jimenez M.
Hospital General Universitario Dr. Balmis de Alicante

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Sturge-Weber pertenece a un grupo de trastornos llamados facomatosis o síndromes neurocutáneos. Es el tercer trastorno neurocutáneo más común, después de la neurofibromatosis y la esclerosis tuberosa. Su incidencia se estima en 1/20.000-50.000 nacidos vivos. En su forma completa presenta: malformación capilar facial, angioma leptomeníngeo y glaucoma.

CASO CLÍNICO



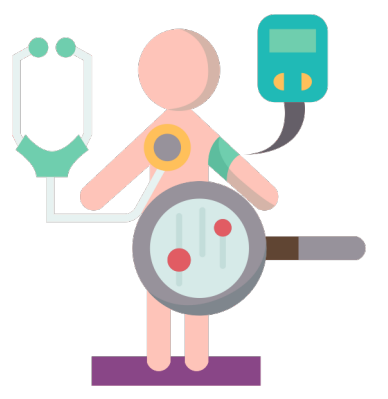
Lactante de 6 meses.

Traslado a la UCIP por 1º episodio de crisis parciales complejas que no ceden a pesar de tratamiento.



Antecedentes personales

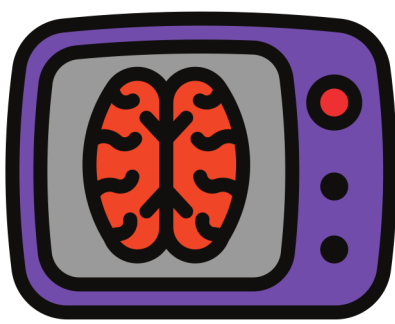
Recién nacida pretérmino (32+6 SG) que a los 3 meses de vida es diagnosticada de la forma completa del síndrome de Sturge-Weber.



Presenta crisis con desviación oculocefálica derecha, nistagmo ocular y clonías de hemicuerpo derecho.

A la exploración física destaca un angioma en toda la superficie facial y parte superior del tórax que se extiende hasta brazo izquierdo e hipertrofia de miembro inferior derecho.

Neurológicamente activa y reactiva, con movimientos espontáneos, hipotonía axial y rigidez de hemicuerpo derecho.



Se realiza una RMN que se compara con previa al nacimiento donde se objetiva una disminución de volumen del parénquima cerebral izquierdo con focos de angiomatosis pial.



En el EEG se observa una lentificación generalizada con aplanamiento de la actividad cerebral en hemisferio izquierdo.



Se inicia tratamiento con fenitoína y levetiracetam i.v, persistiendo crisis, por lo que se combina con carbamazepina i.v, consiguiendo estabilidad y tras ajustar dosis, se puede retirar la fenitoína.



Permanece estable y sin nuevas crisis por lo que es dada de alta a la Unidad de Cirugía de la Epilepsia, pendiente de intervención a los 3 años de vida.

DISCUSIÓN

La epilepsia el síntoma más frecuente en el síndrome de Sturge-Weber con afectación leptomeníngeo. Habitualmente ocurre en el 70% de los pacientes con malformación leptomeníngeo unilateral y hasta un 90% si es bilateral.

Las crisis pueden ser focales o parciales complejas con generalización secundaria. En el 75% de los pacientes con afectación cerebral las convulsiones se presentan en el 1º año de vida. En el 90% dentro de los dos primeros años.

El objetivo principal del tratamiento es minimizar la actividad epiléptica para evitar aparición de alteraciones del neurodesarrollo.

Los anticonvulsivantes más utilizados son carbamazepina y levetiracetam. Las convulsiones de aparición temprana suelen ser refractarias al tratamiento médico y pueden beneficiarse de la neurocirugía. La epilepsia se considera farmacorresistente si persisten las crisis a pesar de dos anticonvulsivantes diferentes. La cirugía temprana en este tipo de pacientes mejora el pronóstico neurológico y puede llegar a ser curativa. Ante pacientes con epilepsia refractaria, es importante tener en cuenta la neurocirugía como opción terapéutica.

