

Síndrome de Sturge-Weber: Nuestra experiencia en 4 casos

Sturge-Weber sindromea: Gure esperientzia lau kasutan

P. Gorrotxategi Gorrotxategui, R. Gastañaga

Expósito, A. Martínez Ramos,

J. García Santiago, Y. Albisu Andrade

Pediatría Zerbitzua, Arantzazuko Ama-ahaur Hospitala.

Correspondencia: Dr. P. Gorrotxategi Gorrotxategui, Pº de Colón 5, 3ºB, 20002 Donostia, San Sebastián.

LABURPENA

Helburua. Azken 27 urte hauetan gure hos - historias clínicas de los niños con angioma pla - pitalean diagnostikatu eta jarraituak izan diren no facial y angiomatosis meníngea ipsilateral. Sturge-Weber sindrome kasuak direla eta, lan **Resultados.** Pacientes 4: 2 varones y 2 mu - honen helburua alde batetik beren ezaugarri kli jeres. Localización del angioma: unilateral en nikoak berrikustea eta bestetik beren garapenatodos los casos (2 en el lado derecho y 2 en el iz - aztertzea izan da. quierdo) a nivel del dermatoma de la primera y

Metodología. Aurpegi-angioma laua eta en un caso primera y segunda ramas del trigé - angiomatosis meníngea ipsilateral dauzkatemino. Motivo de consulta en 3 casos convulsio - haurren historia klinikoen atzerantzko berrikus nes, en 1 el angioma. Edad media de presenta - ción de las convulsiones $8 \pm 6,7$ meses (predo - tapena. minando las focales). Persistencia de las crisis

Emaitzak. 4 jasale: 2 gizona eta 2 em - kumezko. Angiomaren kokapena: kasu guztietan 2 casos. Oligofrenia moderada-severa en 1 tan aldebatekoa (2 eskuineko aldean eta 2 ezke caso. EEG patológico en todos los casos. Radio - rrekoan) trigeminoaren lehenengo eta bigarren grafía craneo normal en tres de los niños y-Re adarren dermatoma mailan. Kontsultaren zer -sonancia Magnética (RM) en 1. Tanto la To - gatia 3 kasutan konbulsioak, batetan angioma. mografía Axial Computadorizada (TAC) como Konbulsioak jasaten hasteko batez besteko adila Tomografía Computadorizada de Emisión de na $8 \pm 6,7$ hilabete (fokalak nagusi izaten). 2 Ka -Protón Unico (SPECT) han resultado patológi - sutan krisiek jarraitzen dute. Kasu batetan oli - cas.

gofrenia moderatu gogorra. Kasu guztietan EEG **Conclusión.** Se debe realizar estudios de patológico. Haurretariko 3rengan buzezur erra imagen (RM o SPECT) en todos los niños con diografía normal eta Erresonantzia Magneti -angioma plano facial que afecte al dermatoma de koa (EM) batengan. Bai ordenadorezko tomo la primera rama del trigémico con el fin de de grafía axiala (TAK) bai protoi bakarraren eman tectar precozmente la presencia del angioma lep - kizunaren konputaturiko tomografía (SPECT tomeníngea, para planificar un tratamiento que delakoa) patológicoak izan dira. pueda preservar la función intelectual.

Ondorioa. Trigeminoaren lehenengo ada - rraren dermatoma mailan kokatua dagoen era - PALABRAS CLAVE
giten dion aurpegi-angioma laua daukaten haur Síndrome de Sturge-Weber; Angioma pla guztiengan irudi ikasketak (EM edo SPECT de -no facial; Epilepsia.
lakoa) egin behar dira, angioma leptomenínge - oaren agerrera lehen bait lehen ikusteko, funt - zio intelektuala zaintzeko tratamendu bat asma SARRERA
dadin.

HITZ-GILTZA

Sturge-Weber sindromea; Aurpegi-angio - pegi-angioma laua kongenitoa (AAL), ardo gorritzko kolorekoa, trigemino nerbioaren adar oftalmikoa zabaltzeko eremuan koka - tua (V1); 2) Sintoma bat edo gehiago (adi - bidez epilepsia, hemiparesia edo hemiple -

RESUMEN

Objetivo. Revisar los casos de Síndrome jia, garezur-barneko kaltzifikazioak, garu - de Sturge-Weber diagnosticados y seguidos enneko atrofia, atzerapen mentala) eragiten nuestro hospital en los últimos 27 años, anali - duten leptomeníngea anomalía baskilar zando sus características clínicas y su evolución. ipsilateraldekoak; 3) Glaukoma kongenitoa edo

Sturge-Weber sindromea (SWS) hiru osagai batzen direlako bereizten da: 1) Aur - pegi-angioma laua kongenitoa (AAL), ardo gorritzko kolorekoa, trigemino nerbioaren adar oftalmikoa zabaltzeko eremuan koka - tua (V1); 2) Sintoma bat edo gehiago (adi - bidez epilepsia, hemiparesia edo hemiple -

goiztiarra eragiten duten koroideko lesioi baskular ipsialdekoak. Hiru organoek, hau da nerbio-sistema zentrala (NSZ), begia eta azala, parte hartzen dutenean SWS osoa ematen da. Dena dela, azal afektazioa ez dagoenean, ezin da SWSari buruz hitzegin, nahiz eta AAL-rik gabe epilepsia eta SWS-ak eragiten duenaren antzeko min zerebrala kasu isolatu batzu deskribatu⁽¹⁾. Aldagarritasun kliniko hau dela eta, Roachek⁽²⁾ angiomasia entzefalotrigeminalak hiru motatan sailkatu zituen. I.a mota SWS klasikoari dagokio, II.a kalte neurokularrik gabeko AAL isolatuari eta III.a AAL-rik ez dagoenean baina angioma leptomeningeo bat dagoela erakus daitekeen kasuei. Egile batzuren zat, hirugarren mota hau diagnostikatzeko zeharkako ezaugarriak agertzea ez da nahikoa, kaltzifikazioak edo erdiatrofia zerebrala adibidez, baizik eta angioma ikusi behar da, bai egiaztapen histologikoaren bidez, bai Erresonantzia Magnetiko (EM) Gadoliniodunaren bidez⁽³⁾.

SWSa noizean behin sortzen da, bi sexuen arteko desberdintasunik ez egon arren. Bere maiztasuna 1/50.000 dela uste izan da.

Angiomasia leptomeningeoak estasi benosoa eta hipoxia sorterazen ditu; Hala, orma baskularrean azpiko garuneako substantzia eta aladaketa fisiko-kimikoak sorterazen dituela ikustarazi da eta horrek aipatutako maila horretan kaltzio gordeleku bat eragiten du. Hodi leptomeningeoak batez ere orma meheko zainak dira eta batzutan hialinizazioaz eta ugaltze subendotelialarrez estaliak daude. Mikroskopikoaren bidez, hodi anormalak handiago batetan daudela ikusten da, gaitzaren ondoko azal zerebralean eta plexu koroidetar ipsialdekoan hodi angiomasioak aurkiturik⁽⁵⁾.

SWSaren oinarritzko anomalia buruko kresta r. euralaren garapenaren aldaketa bat da. Aldaketa hau argitzeko bi teoria dago.

Lehenengoak haurdunaldiko seigarren astean plexu baskularra tutu neuraleko mutur zefalikoan agertzen dela baieztatzen du

eta normalki bederatzigarren astean desagertzen da. Teoria honen ustez, plexu baskular honen iraunkortasuna angiomasia- ren sortzaile izango litzateke⁽⁵⁾.

Bigarren teoriak kresta neural zefalikoaren eratorkin mesoectodermikoaren artean dermis fazialaren ehun konektiboa ezezik koroide okularra, piamadrea, perizitotak eta giharrezelula leunak ere egoten direla esaten du. V. bikotearen adar oftalmikorantz joaten diren kresta neuralaren zelulak, trigeminoaren lehenengo adarraren eremuari dagokion dermisa eta piamadrea neuroectodermo zefalikoaren eremu bereetik datoz, horregatik hiru mailetan aldibereko aldaketa emango litzateke⁽⁶⁾.

GAIK ETA BIDEAK

Azken 27 urte hauetan gure pediatria zerbitzuan SWSa izan duten haurren historia klinikoak birpasatu dira. Jarraitu diren iritziak aurpegi-angioma laua egotea eta angiomasia leptomeningeoen datu kliniko-erradiologikoak izatea izan dira. Haurtariko bat jadanik argitartua izan da⁽⁷⁾.

Datu klinikoaren berrikusketan kontutan hartu diren ikuspuntuak honako hauek dira: historia familiarra eta aurrekin obstetrikoko, aurpegi-angiomaaren kokatzea, kontsultaren zergatia, hasitako klinika, sintomen hasiera, garapena, tratamenduari erantzuna, haurtzaroa bukatzean garapen intelektuala. «Weschler Intelligence Scale for Children (WISC)» izeneko test bat egin zen kasu batetan.

Angioma leptomeningeoa ikusterazteko erabili ziren ikasbide laguntzaileneuroradiologikoeidagokienez, honako hauek izan ziren: burezurreko erradiologia arrunta eta burezur konputaritzako tomografia (TAK) kasu guztietan eta erresonantzia magnetikoa (EM) eta protoi bakarraren emankizunaren konputaritzako tomografia (SPECT delakoa) bi kasutan.

Elektroenzefalograma (EEG) gaixo guztiei egin zitzaizkien.

EMAITZAK

Lau jasetariko bi gizonetakoak dira eta beste biak emakumeetakoak. Horietariko hiruk konbultsio-koadroengatik kontsultatu zuten eta laugarrenak trigeminoaren lehenengo adarraldean angiomaaren agertzearengatik, hurrengo hiru hilabeteetan sintomatologia komiziala hasi bazitzaion ere.

Kasu batetan ezik, aurrekari perinatalak eta familiarrak normalak izan ziren eta aipatutako salbuespenean bi izeba amatiarrak bost urtetan hasitako koadro neurologiko bat izan zuten, ibilera, hizketa eta orimenean aldaketekin eta 9 urte eta 15 urterekin hil zirenak, honek gaixotasun neurologiko degeneratibo bat erakusten du, SWSko kasuarekiko zerkusirik ez izatea uste izan arren.

Kasu guztietan angioma kokatzea aldebakarrekoa izan zen, bi eskuinaldean eta bi ezkerrealdean. Kasu guztietan trigeminoaren lehenengo adarrari (V1) dagokion dermatoma ukitua dago, bigarrenaren (V2) ukipenarekin ere kasu batetan. Ez zuen glaukomarik inongo jasalerengan aurkitu, nahiz eta oftalmologoarekin ohizko kontsultak izan.

Lehenengo konbultsioa agertu zen adina $8 \pm 6,7$ hilabetekoa izan zen (3 eta 18 hilabete artean). Maizago agertu ziren konbultsioak fokal-motorak izan ziren. Kasuetariko bat, flexio espasmoak eta EEG hip-sarritmiarekin agertzen ziren eta, West sindrometzat hartu zen. Denak antikomizial arruntekin tratatu ziren, West sindromea ezik, ACTHarekin tratatua izan zena. Kasuetariko bitan bilakaera ona izan zen, beste bietan, aldiz, konbultsioek oraintxe jarraitzen dute. Horietariko batek, maila moderatu gogorreko oligofrenia dauka, WISC testaren arabera (47 koefiziente intelektua-

I TAULA. EZAUGARRI KLINIKOAK

	1 Kasua	2 Kasua	3 Kasua	4 Kasua
Azal angioma: kokatzea	Fronto-parietala eta goiko eskuineko betazala	Frontalera eta eskuinaldeko malarra	Ezkerreko eremu frontala	Frontala eta goiko ezkerreko betazala
Klinika nerol.	Krisialdi hipotonikoak	Motorak fokalak	Flexio espasmoak: S. West	Status konbultsibora iritsi ziren motorak fokalak
Hasierako adina	18 hilabete	5 hilabete	3 hilabete	6 hilabete
Beste agertera batzu	Krisialdi partzial tonikoak	Ezkerreko hemigorpuaren krisialdi fokalak	Ez	Goiko gorputzadarreko ezkerreko hemiparesia
Tratamendua	Carbamacepina eta fenobarbitala	Carbamacepina, fenobarbitala, fenitoinsa, klonazepana eta	ACTH + balproato sodikoa	Carbamacepina, fenitoina eta bigabatrina
Bilakaera	Ona	Krisialdien iraunkortasuna	Ona	Krisialdien iraunkortasuna
Garapen iletektuala	Normala, hiperiharduerarekin	47 C.I. (Weschler) erdi mailako oligofrenia	Normala	Hiperiharduera eta heltzean atzerapen txiki bat
Maila okularrean	Normala	Normala	Normala	Normala
Aurrekin	2 izeba amatiar gaixotasun neurologiko degeratiboekin	Garrantzirik gabekoak	Garrantzirik gabekoak	Garrantzirik gabekoak
Haurdunaldia erditzea	Normala	Normala	Normala	Normala

la). Kasu batetan dardarazko status eta hemiparesia sortu ziren, geoago krisi motor fokaletara iristen.

I. taulan gaixoengan agertu diren aurkikuntzen laburpen bat azaltzen da.

Gaixo guztiengan bilakabidearen noiz-bait EEG patologikoa izan zen. Maizago aurkitu den eredu angiomaren kokatzearen lekuan tontor-uhinekin ihardueraren fokua da. Ekintza zerebrala neurtzeko horren sarri aurkitzen ez den era hipsarritmia da, gure gaixoetariko batetan aurkitua.

Hiru gaixoengan hezur erradiografia arrunta normala

Kasu patologikoa kaltzifikazio okzipitaleze gainera azal-angiomapeko altzogue frontalaren hipertrofia handia ere ikusten zen.

TAKa kasu guztietan patologikoa izan zen, kaltzifikazioak edo parenkima zerebralean aldaketak ikusten.

EMa kasuutariko bitan egin zen, bate-

an normala izanik eta bestean hemisferio ukitutako zain kortikalen gutximen eta plexu koroido ipsialdekoaren hipertrofia ikusten zelarik.

SPECT delakoa gaixoetariko birengan egin zen, bietan hipobaskularizazio berezi bat agertzen.

Neuro-irudiaren aurkitzeak eta EEGaren ezaugarriak II. Taulan bilduak daude.

EZTABAIDA

Gaixotasun hau arraroa denez, argitaratu diren sailak jasale gutxikoak dira. Españan kaleratu direnetariko handiena Pascual Castroviejok egindakoa izan da, 1978an 22 gaixo eta 1993an 40 gaixo izan zituena⁽⁶⁻⁹⁾.

Konbultsioak gaixo hauen kontsultara joateko zergati arruntenak izaten dira, horien agertera goiztarra izaten da. Gure be-

rrikuspenetan konbultsio hauek hasteko adina $8 \pm 6,7$ hilabete izan da, haurretariko zaharrenak 18 hilabete izanez. Klinika komiziala urte t'erdia baino lehenago hasia beste sail batzutan agertua izan den datu bat d⁽⁸⁾. Gure jasaleetariko bat flexio espasmoekin hasi zen eta West sindromea zela pentsatu zen. Pascual Castroviejoren sailean⁽⁸⁾ azaltzeko era hau kasuutariko %9an gertatzen da. Gehienetan, gure ikusketan gertatzen den bezala, Pascual Castroviejok asimetria interhemisferiokoak foku epileptogenoekin daudela ikusten du.

Sail argitaratueta kontsultarako bigarren zergatia angioma bera da⁽¹⁰⁾. Gure berrikuspenetan kasuutariko hiru konbultsioengatik kontsultara joan ziren eta 4.a angioma zeukalako, burmuineko TAKean atrofia fronto-temporal bat ikusten, bisita honetatik 3 hilabete beranduago konbultsioak hasten zirelarik.

Aurpegi-angioma, jaso ditugun kasu

II Taula. OSAGARRIZKO AZTERKETAK

	1 Kasua	2 Kasua	3 Kasua	4 Kasua
EEG	Eskuineko sufirimendu kortiko-azpikortikala	Eskuineko foku parieto-temporala	Hipsarritmia	Ezkerreko geldiera tenporo-okzipitala + foku okzip.
Rx burezur	Normala	Senu frontalean hipertrofia eta eskuineko kaltzifikazio okzipitalak	Normala	Normala
Burmuineko TAKa	Polo okzipitaleko kaltzifikazioak	Bentrikulo zabalkuntza + esk hemiatrofia zerebrala + kaltzifikazioak	Ezkerreko hemiatrofia zerebrala maila frontalen kaltzifikazioekin	Ezkerreko atrofia global fronto-temporala eta ezkerreko hiperdendritate okzipitala
RM	Normala	Egin gabe	Egin gabe	Ezkerreko atrofia parieto-okzipitala eta angio-RMk zain kortikalen gutxiera eta ezkerreko plexu koroideoren hipertrofia erakutsi zituen
SPECT	Eskuinaldeko hipohartze okzipitala	Egin gabe	Egin gabe	Hipohartze frontal eta ezkerreko parietala

guztietan, trigeminoaren adar oftalmikoak inerbatutako dermatoman lekutzen da (V1) eta kasuetariko batetan soilik trigeminoaren adar maxilarrak inerbatutako dermatoma ukitzen du (V2). Azal angioma eta lesioi neuro-okularra egotea edo egote-ezaren arteko harremanak ikusi zituen lehengo egilea Alexander izan zen⁽¹¹⁾ 60. hamarkadan. 257 aurpegi-angioma kasuak ikertu zituen, AALak arrail palperal azpian bakarrik ukitzen zuenean, angiomatosi meningeorik ez dagoela baieztatzen zuen. Orain dela gutxi Tallmanek⁽¹²⁾, 274 AAL kasuetan, afektazio neurokularra zeukaten 22 kasuetariko %90ak V1ean afektazioa zeukala eta %10ak V2an afektazioa zeukala ikusi zuen. Trigeminoaren 3. adarrean afektazioa zeukaten hurreetariko inork ez zuen SWSa.

Gure berrikuspenetan ez dugu glaukoma klinikarekin inongo kasurik aurkitu. Hori sailean oso jasale g^otxi egon delako izan daiteke, glaukoma SWS kasuetariko %30ean⁽¹⁰⁾ agertzen bait da, edo horietariko

inork ez zeukan afektazio angiomatosa extrafazialik, Boixedak eta laguntzaleek⁽¹³⁾ angiomaren kokatze extrafazial eta glaukoma egotearen arteko harreman estatistikoa ikustarazi dutelako. Egile hauexek min okular sendagaitza ez sortzeko glaukomaren diagnostiko aurretikarra oinarritzakoa dela ekiten dute, V1 kokatzean AAL daukaten 3 urte baino gazteagoak diren haurrenei 6 hilabetero eta adin horretako zaharrenei urtero begi ikerketa bat egitea gomendatzen dute.

Angioma leptomeningeoa agertarazteko irudi-bideei buruz, burezur erradiografia arrunta balio gutxikoa da. Gure berrikuspenetan 4 kasuetariko hirutan normala agertu zen eta Pascual Castroviejoren sailean gazezur-barneko kaltzifikazioak kasuetariko %50ean aurkitu zituen⁽⁸⁾. SWSa diagnostikatzeko TAKa baliagarriagoa da, kaltzifikazio kortiko-azpikortikalak, hemiatrofia zerebrala, diploeren loditasuna eta angiomatik homoaldeko plexu koroideoaren ingurgitazioa ikustarazten uzten, kaltzifikazioak aurkitzeko biderik onena

izaten. EMaren bidez parenkimaren bolumena galtzea, kortexa loditzea, ildoak eta izugarritzko zirkunboluzioak, zain okertasunak eta substantzia zuriko anomaliak egiaztatzen dira; EM Gadoliniodunak angiomaren leku eta luzaera zehaztatzea askoz hobeto lortu du, lodiera meningeoa ezetik hipoperfusio gertaerak eta aldaketa trombotikoak ere ikustarazten⁽¹⁴⁾. Azkenean, erresonantzia magnetiko angiografikoak (EMA) fase benosoan altzogue transbertsoan eta zain jugularretan jario txikia eta gaineko zain kortikalen urritasuna erakusten ditu eta arteri-fasean erdiko arteria zerebralean edo bere adarretan jario ezazgarri laburra⁽¹⁵⁾. Zain kortikalen urripena gure gaixoetariko batetan ikusi da eta EMA baten bidez. Gaixo hauengan zirkulazio anomaliak ikustarazten dizkigun azken bidea SPECT delakoa daukagu. Zirkulazio zerebralen aldaketak erakusteko beste bideak baino goiztiarragoa da, hipoperfusio zerebrala oso goiz erakusten, diagnostikoari laguntza handia izaten zaiona⁽¹⁶⁾. 1 zenba-

kitako kasuan, EMa normala izan zen eta hilabete batzu beranduago egindako SPECT delakoak eskuineko maila okzipitalean hipokaptazioa erakusten zuen.

Burutu zen tratamenduari buruz, kasu guztietan medikua izan zen. Gure gaixoe-tariko bitan tratamendu honek ezin izan zi-tuen konbultsioak kontrolatu, gainera ho-rietariko batek maila moderatu-gogorreko oligofrenia bat izan zuen. Haur hauei an-gioma tratamendu kirurgikoa egiterik ba-zegoen pentsatu beharko zatekeen, trata-mendu medikoari erantzuten ez diona, epi-lepsia tratamendu honen oinarritzko indi-kazioa baita, hemisferectomia, erresekapen kokatuak edo gorpu maskurkoaren sekzioa egiten, konbultsio mota eta indarra eta an-giomaren kokatzearen arabera⁽¹⁷⁾. Eremu epileptogenoa lekutzeko eta, beraz, jarre-ra kirurgikoa erabakitze erabiltzen diren bideetariko bat PET delakoa da (positrone-ak igortzeko Tomografia). PET delakoaren bidez egoera interiktalean glukosaren ano-malia metabolikoak ikusten dira. PET de-lako hau eta kortikografia trasoperatorio-aren artean haur horiei erauzi behar zaien eremu epileptogenoa zehaz daiteke⁽¹⁸⁾.

Angiomaren tratamendu lokala hemo-globinaren irensteko uhin luzera bandan pultsuak bidaltzen dituen laserren bidez egiten da. Tratamenduaren eragina zenbat eta haurra gazteagoa izan gero eta handia-go da, bi asteko adinean hasi ahal izaten⁽¹⁹⁻²⁰⁾. Gure gaixoe-tariko bitan laserrez trata-mendua egin da emaitza onekin.

ONDORIOAK

1. Diagnostikatzen den une bertatik, tri-geminoaren lehenengo adarraren dermatoma ukitzen duen aurpegi an-

gioma laua daukaten hurrei irudi ikas-ketak egin beharko zaizkie, EM edo SPECT delakoa batez ere.

2. Azterketa hauen helburua angioma lep-tomeningeoaren agerrera alde aurretik ikustea da, funtzio intelektuala zaintze-ko tratamendu mediko-kirurgikoa ho-beto asma dadin, bere narriadura ez ger-tatzeko. Hasierako tratamenduak medi-kua izan behar du, baina konbultsioak menperatzea lortzen ez bada, kasuaren balorazio kirurgikoa egin beharko da.
3. Ikerketa oftalmologikoa lehenengo 3 ur-teetan sei hilabetero eta adin horretatik aurrera 12 hilabetero egin beharko lit-zateke ikusmena ez galtzeko egon dai-tekeen glaukomaren diagnostiko au-rretiar bat egitearren.
4. Hurreengan arazo psikologikorik sor-ez dadin, azal angiomaren tratamendua ahalik eta lehen egin beharko da.

BIBLIOGRAFÍA

1. Rodríguez-Díaz E, Unamuno de P. El síndrome de Sturge-Weber. *Med Clin (Barc)*1993; **101**: 18-19.
2. Roach ES, Síndromes neurocutáneos. *Clin Ped Nort Am*1992; **4**: 639-672.
3. Ramos Fernández JM, Lorenzo Sanz G, Casas Gil JM, López Rodríguez JM, Martínez San Millán J, Aparicio Meix JM. Síndrome de Sturge-Weber sin angioma facial: Valor diagnóstico de la resonancia magnética con gadolinio. *An Esp Pediatr*1995; **42**: 65-67.
4. Mulliken JB, Young AE. *Vascular birthmarks: hemangiomas and malformations*. Philadelphia; Saunders, 1988.
5. Taly AB, Nagaraja D, Das S, Shankar SK, Pratibha NG. Sturge-Weber-Dimitri disease without facial nevus. *Neurology*1987; **37**: 1063-1064.
6. Enjolras O, Riche MC, Merland JJ. Angioma plano rojo vinoso facial y síndrome de Sturge-Weber. *Pediatrics (Ed esp)*1985; **20**: 27-30.
7. Albisu Y, Gorrotxategi P. Diagnóstico por la imagen: Síndrome de Sturge-Weber. *Pediatría Rural y Extrahospitalari*1997; **17**: 121-122.
8. Pascual-Castroviejo I, Roche MC, López-Terradas JM, López V. Síndrome de Sturge-Weber. Hallazgos en 22 casos infantiles. *An Esp Pediatr*1978; **11**: 281-294.
9. Pascual-Castroviejo I, Díaz-González G, García-Melán RM y cols. Sturge-Weber syndrome: study of 40 patients. *Pediatr Neuro*1993; **9**: 283-287.
10. Miranda Mallea J, GUemes Heras I, Barbero Aguirre P, Menor Serrano F, García Tena J, Moreno Rubio JA, Mulas Delgado F. Síndrome de Sturge-Weber: Experiencia en 14 casos. *An Esp Pediatr*1997; **46**: 138-142.
11. Alexander GL, Norman RM. *The Sturge-Weber Syndrome*. Bristol, Wright and Son, 1960.
12. Tallman B, Tan OT, Morelli JG, Piepenbrink J, Stafford TJ, Trainor S, Weston WL. Location of Port-Wine stains and the likelihood of ophthalmic and/or Central Nervous System complications. *Pediatrics*1991; **87**: 323-327.
13. Boixeda P, de Misa RF, Arrazola JM y cols. Angioma plano facial y síndrome de Sturge-Weber: estudio de 121 casos. *Med Clin (Barc)*1993; **101**: 1-4.
14. Campistol Plana J, López Castillo J, Capdevila Cirera A, Fernández Alvarez E. Resonancia magnética con Gadolinium en el síndrome de Sturge-Weber. *An Esp Pediatr*1993; **39**: 33-36.
15. Volg ThJ, Stemmler J, Bergman C, Pfluger Th, Egger E, Lissner J. MR and MR Angiography of Sturge-Weber Syndrome. *ANJR*1993; **14**: 417-425.
16. Chiron C, Raynaud C, Tzourio N, et al. Regional cerebral blood flow by SPECT imaging in Sturge-Weber disease: An aid for diagnosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatr*1989; **52**: 1402-1409.
17. Roach ES, Riela AR, Chugani HT. Sturge-Weber Syndrome: Recommendations for surgery. *J Child Neurol*1994; **9**: 190-192.
18. Chugani HT. Iconografía cerebral funcional en pediatría. *Clin Ped Nort Am*1992; **4**: 859-884.
19. Morelli JG. Hemangiomas y malformaciones vasculares. *MTA-Pediatría*1997; **18**: 39-46.
20. Ashinoff R, Geronemus RG. Flashlamp-pumped pulsed dye laser for port-wine stains in infancy: Earlier versus later treatment. *J Am Acad Dermatol*1991; **24**: 467-472.