



Síndrome de Sturge Weber (SSW)

Es una enfermedad, presente desde el nacimiento, en la que se producen alteraciones en los vasos sanguíneos. Se pueden afectar los vasos de la cara produciéndose un angioma facial (mancha en vino de Oporto), los vasos del cerebro (angioma leptomeníngeo) o los vasos del ojo (angioma coroideo) que produce un aumento de la tensión en el ojo.

Ocurre en 1 de cada 50 000-230 000 recién nacidos vivos.

¿Por qué se produce?

Aunque la herencia no se conoce exactamente, se asocia a una mutación de un gen en el cromosoma 9. Los casos familiares son excepcionales.

No hay ningún hecho que la madre haya podido o dejado de hacer durante el embarazo que dé lugar a esta mutación.

¿Todos los casos son iguales?

No todos los casos son iguales, depende del tipo de afectación. Existen tres tipos:

- **TIPO 1:** es el más frecuente. Presenta afectación facial y cerebral y a veces un aumento de la tensión en el ojo (glaucoma).
- **TIPO 2:** asocia afectación facial y la posibilidad de desarrollo de glaucoma, pero el cerebro no está afectado.
- **TIPO 3:** solo existe afectación cerebral sin mancha de vino de Oporto en la cara, ni afectación ocular. Es el tipo menos común de todos y el más difícil de diagnosticar.

¿Cuáles son los síntomas principales?

Afectación de la cara

Se produce una mancha llamada vino de Oporto o nevus flammeus Aunque al nacer puede ser de color rosa, tiende a oscurecerse (rojo-morado o rojo oscuro) con la edad. Afecta siempre al área facial de la primera rama del nervio trigémino, que es el nervio que recoge la sensibilidad de la cara.

Afectación del cerebro

Puede producir:

- Epilepsia: crisis convulsivas que comienzan en el primer año de vida. Pueden afectar solo a una parte del cuerpo (parciales) o a todo el cuerpo (generalizadas), siendo más frecuentes las primeras.
- Dificultad para movilizar la mitad del cuerpo del lado contrario a la parte del cerebro donde se encuentra el angioma (hemiparesia). Además, el miembro afectado generalmente crece menos de lo normal.
- Disminución de la visión del lado contrario de la zona del cerebro donde se encuentra la afectación (hemianopsia)
- Problemas del aprendizaje, déficit de atención, discapacidad intelectual, alteraciones del comportamiento. El riesgo aumenta cuanto más temprano aparecen los síntomas y si existen crisis convulsivas.

Afectación de los ojos

Las lesiones vasculares en el ojo pueden provocar elevación de la tensión ocular (glaucoma). A veces la coloración del iris está aumentada.

¿Qué hay que hacer cuando se sospecha?

Si aparece una mancha en vino de Oporto en la cara hay que consultar con el pediatra. En la mayoría de las ocasiones remitirá al niño a la consulta de neuropediatría para realizar una valoración oftalmológica, una resonancia magnética cerebral y otros estudios, indicados según la clínica que presente el niño.

¿Cómo se trata?

No existe tratamiento específico. La afectación cutánea de la cara puede ser matizada mediante técnicas de láser. Las crisis epilépticas son tratadas mediante fármacos antiepilépticos o cirugía. Si el paciente tiene glaucoma, existen medicamentos para reducir la tensión ocular y si no fuera suficiente, se puede operar.

Artículo publicado el 20-5-2019, revisado por última vez el 16-5-2019

La información ofrecida en En Familia no debe usarse como sustituta de la relación con su pediatra, quien, en función de las circunstancias individuales de cada niño o adolescente, puede indicar recomendaciones diferentes a las generales aquí señaladas.

Este texto, perteneciente a la [Asociación Española de Pediatría](#), está disponible bajo la [licencia Reconocimiento-NoComercial-CompartirIgual 3.0 España](#).

Más referencias sobre el tema e información sobre los autores en:

<https://enfamilia.aeped.es/temas-salud/sindrome-sturge-weber-ssw>