



Síndrome de Sturge Weber. Reporte de un caso

Suet Ying Chan Kwok ¹.

Freddy Enrique Pachano Arenas ².

Dulce María Pirela Barrios ³.

Yoselin del Rosario Cuart Borjas ⁴.

¹Pediatra – Puericultor Hospital Dr. Adolfo Pons IVSS. Instituto de Investigaciones Clínicas Dr. Américo Negrette. Profesor Agregado Cátedra de Bacteriología y Virología. Facultad de Medicina LUZ

²Cirujano Pediatra Hospital Dr. Adolfo Pons IVSS. Profesor Titular Cátedra de Anatomía Humana y Director de División de Estudios para Graduados. Facultad de Medicina LUZ

³Neurólogo Pediatra Profesora Cátedra de Neuroanatomía. Facultad de Medicina LUZ

⁴Dermatólogo Pediatra Hospital de Especialidades Pediátricas de Maracaibo

Correspondencia: Instituto de Medicina Tropical - Facultad de Medicina - Universidad Central de Venezuela.

Consignado el 09 de Mayo del 2019 a la Revista Vitae Academia Biomédica Digital.

RESUMEN

Introducción: El Síndrome de Sturge Weber (SSW), es un trastorno neurocutáneo esporádico, caracterizado por una mancha color vino de oporto en área facial del nervio trigémino, malformación vascular de las leptomeninges, epilepsia, retraso mental, déficit neurológico, glaucoma y aumento de vascularización de la retina. Su incidencia es de 1 por cada 50.000 nacidos vivos. Objetivo: Reportar un caso de Síndrome de Sturge Weber y revisión bibliográfica de esta patología infrecuente. Caso Clínico: Varón de 7 meses de edad , sin antecedentes de importancia prenatal, perinatal y postnatal. Desarrollo psicomotor normal. Consulta a la emergencia pediátrica del Hospital Dr. Adolfo Pons de Maracaibo por crisis convulsivas focales clónicas en hemicara y hemicuerpo izquierdo, acompañado de fiebre. Examen físico: se

evidencia mancha en vino de oporto (región frontal derecha) y hemiparesia izquierda. Fondoscopia y estudio de LCR normal. La TAC cerebral mostró microcalcificaciones subcorticales en hemisferio derecho. La RM cerebral con gadolinio evidenció realce pial, agrandamiento del plexo coroideo y hemiatrofia derecha. Su evolución intrahospitalaria fue satisfactoria sin evidencia actual de recurrencias, en control con carbamazepina en monoterapia. Discusión: La presencia de un angioma facial congénito y episodios convulsivos focales a repetición hacen sospechar de esta patología. Existe heterogeneidad en la gravedad de la clínica y la respuesta al tratamiento en diferentes pacientes, siendo la edad de aparición de las crisis convulsivas un importante factor en el pronóstico. Conclusión: El Síndrome de Sturge Weber es un trastorno neurocutáneo congénito poco frecuente, destacamos la relevancia de su conocimiento para el diagnóstico precóz, la importancia de neuroimágenes y abordaje interdisciplinario que permita un pronóstico más favorable para estos pacientes.

PALABRAS CLAVE: Síndrome de Sturge Weber, angiomatosis encéfalotrigeminal, facomatosis.

SUMMARY

Introduction: Sturge Weber Syndrome (SSW), is a sporadic neurocutaneous disorder, characterized by a port wine stain on the facial area of the trigeminal nerve, vascular malformation of the leptomeninges, epilepsy, mental retardation, neurological deficit, glaucoma and increased vascularization of the retina. Its incidence is 1 per 50,000 live births. Objective: To report a case of Sturge Weber syndrome and bibliographic review of this infrequent pathology. Clinical Case: A 7-month-old male with no antecedents of prenatal, perinatal and postnatal importance. Normal psychomotor development. Consultation with the pediatric emergency of the Dr. Adolfo Pons Hospital in Maracaibo due to focal clonic seizures in left hemicra and hemibody, accompanied by fever. Physical examination: stain is evident in port wine (right frontal region) and left hemiparesis. Funduscopic and normal CSF study. The cerebral CT showed subcortical microcalcifications in the right hemisphere. The brain MRI with gadolinium evidenced pial enhancement, choroid plexus enlargement and right hemiatrophy. Its in-hospital evolution was satisfactory without current evidence of recurrence, in control with carbamazepine monotherapy. Discussion: The presence of a congenital facial angioma and recurrent focal seizure episodes make us suspect this pathology. There is heterogeneity in the severity of the symptoms and the response to treatment in different patients, with the age of onset of seizures an important factor in the prognosis. Conclusion: Sturge Weber Syndrome is a rare congenital neurocutaneous disorder, we emphasize the relevance of its knowledge for the pre-diagnosis, the importance of neuroimaging and interdisciplinary approach that allows a more favorable prognosis for these patients.

KEY WORDS: Sturge Weber syndrome, angiomatosis encephalotrigeminal, phacomatosis.

SÍNDROME DE STURGE WEBER. REPORTE DE UN CASO

INTRODUCCIÓN

El Síndrome de Sturge Weber (SSW), también conocido como angiomatosis encefalofacial o encefalotrigeminal, se define por la presencia de un nevus facial con coloración en vino de

oporto en territorio del nervio trigémino, asociado a una malformación vascular del ojo y/o malformación vascular cerebral ipsilateral "angioma leptomenígeo". Es un trastorno congénito poco común, que hace parte de los síndromes neurocutáneos conocidos como facomatosis⁽¹⁾.

Es un trastorno relativamente raro, con una frecuencia estimada de 1 caso por cada 20.000 a 50.000 nacidos vivos y afecta por igual a ambos sexos sin predilección de raza⁽²⁾. Un niño nacido con una mancha facial en vino de oporto tiene 6% de probabilidad de tener un SSW y el riesgo aumenta a un 26% si esta mancha se encuentra en el territorio de la rama oftálmica del nervio trigémino⁽³⁾.

La mayoría de los casos aparecen de forma congénita y esporádica. La presencia de lesiones en la piel al nacimiento sugiere una lesión de origen embrionario que se manifiesta como una malformación vascular en el rostro, ojo y cerebro, producto de una falla en la regresión del plexo venosocefálico primitivo. El SSW ocurre durante el desarrollo embrionario en el primer trimestre de la gestación y constituye los hallazgos angiomaticos característicos, descritos en esas estructuras. La cercanía del neuroectodermo que forma la piel de la región facial superior con el segmento parieto-occipital del tubo neural, durante los estadios tempranos del desarrollo embrionario, explican los hallazgos distintivos en piel y región parieto-occipital⁽⁴⁾. Recientemente se confirmó la presencia de una mutación activadora de un mosaicismo somático en el gen GNAQ, ubicado en el cromosoma 9 (9q21.2) tanto en los casos de SSW como en las lesiones en vino de oporto no sindrómicas. Este gen codifica para la proteína Gαq, implicada en la señalización intracelular de receptores acoplados a proteína G, importantes para la función de varios factores de crecimiento, péptidos vasoactivos y neurotransmisores⁽⁵⁾.

También se ha reportado la expresión anormal del gen de fibronectina y otros genes de la matriz extracelular (MEC) dentro del tejido cerebral y la piel de los pacientes afectados con el SSW, que indica la presencia de mutaciones somáticas⁽⁶⁾. La MEC tiene funciones críticas en el proceso de neovascularización durante el desarrollo embrionario, puesto que la fibronectina es la molécula de la MEC prototípica, que cumple un papel clave en la regulación de la angiogénesis, así como en las respuestas del tejido cerebral a la isquemia y a las convulsiones. Se cree que los vasos corticales malformados en el SSW solo reciben inervación por fibras simpáticas noradrenérgicas y presentan mayor expresión de la endotelina-1, lo que sugiere una mayor vasoconstricción en estos vasos malformados que resulta en trombosis recurrentes y drenaje venoso anormal, manifiesto por escasas venas de drenaje superficial, occlusiones venosas y descarga venosa a través de canales subependimales profundos. Esta vasculatura anormal produce isquemia crónica por insuficiencia de flujo venoso agravada por las crisis epilépticas recurrentes, asociadas a la incapacidad de un adecuado aporte de oxígeno en el área donde ocurren las descargas epileptogénicas, empeorando así los cambios isquémicos crónicos⁽⁷⁾.

La presentación clínica puede incluir: Angiomas y Leptomeninges en zona parietal y occipital, este ocasiona alteración en la dinámica vascular, provocando depósitos de calcio en la corteza cerebral⁽⁸⁾. Manchas Vino de Oporto (angiomas cutáneos) en dermatomas de la rama oftálmica y maxilar del nervio trigémino. La parte correspondiente a la división oftálmica es

patognomónica ⁽⁹⁾. Manifestaciones oculares en el 40% de los casos como el Glaucoma ⁽¹⁰⁾.

Así mismo surgen manifestaciones neurológicas tales como Epilepsia en el 80% de los casos, las cuales aparecen por lo general antes de los 2 años. Crisis tónico clónicas generalizadas; las crisis frecuentes y prolongas provocan agravamiento de las lesiones cerebrales ⁽¹¹⁾. Además, se observan Accidentes cerebrovasculares o déficits focales transitorios en ausencia de crisis convulsiva debido a estasis venosa que ocasiona trombosis e infartos cerebrales con deterioro del estado neurológico progresivo ⁽¹²⁾. Retraso mental (desarrollo psicomotor) en un 60% de los casos. Su grado depende de la extensión de lesiones cerebrales, de la gravedad y edad de la aparición de epilepsia ⁽¹³⁾.

El objetivo del presente estudio es el reporte de un caso con Síndrome de Sturge Weber ya que se trata de una patología poco frecuente y la revisión bibliográfica del tema.

PRESENTACIÓN CASO CLÍNICO

Lactante masculino de 7 meses de edad, padre de 35 años y madre de 28 años, ambos sanos, sin antecedentes patológicos de importancia, no consanguíneos.

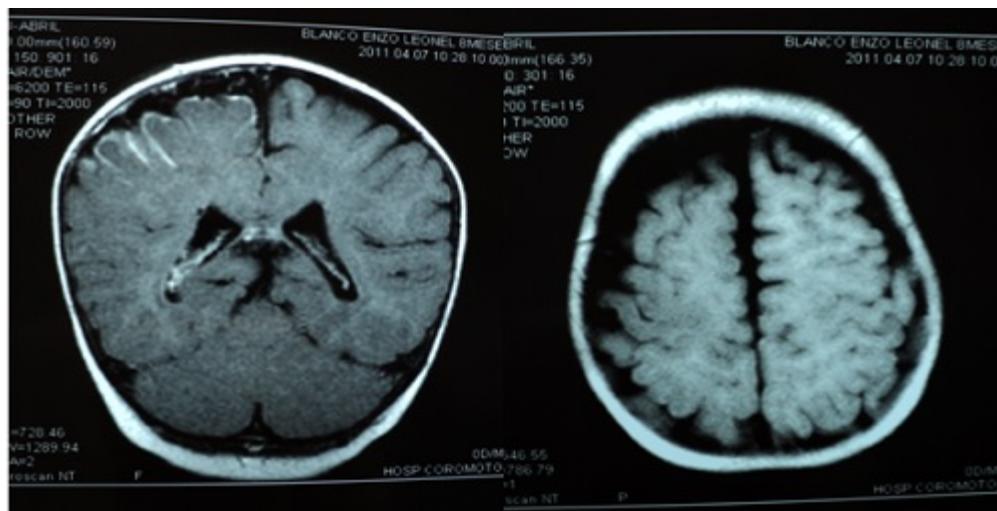
Producto del cuarto embarazo, a término, controlado, sin complicaciones. Nacido por parto eutóxico, peso al nacer 3,200 Kg, talla al nacer 50 cm, periodo neonatal normal. Desarrollo psicomotor acorde para su edad.

Consulta a la Emergencia Pediátrica del Hospital Dr. Adolfo Pons de Maracaibo por crisis convulsivas focales clónicas en hemicara y hemicuerpo izquierdo, de 10 minutos de duración en 2 oportunidades, sin pérdida de la conciencia, acompañado de fiebre cuantificada a 39 °C intermitente de 24 horas de evolución.

Examen físico: se evidencia mancha de color vino que abarca cuero cabelludo, región frontal, párpado derecho, región dorsal de nariz y labio superior (**Figura 1**), además discreta hemiparesia izquierda con hiperreflexia osteotendinosa, clonus y Babinski ipsilateral. Fondoscopia normal.



Resto del exámen clínico normal. Estudios paraclínicos que incluyeron hemograma, bioquímica, uroanálisis, eritrosedimentación, proteína C reactiva, estudio de Líquido Cefalorraquídeo (LCR) normales. La Tomografía Axial Computarizada (TAC) cerebral inicial mostró microcalcificaciones en región subcortical frontoparietal derecha. La Resonancia Magnética (RM) cerebral con gadolinio evidenció realce pial en región frontoparietal derecha con leve hemiatrofia cerebral del mismo lado y agrandamiento del plexo coroideo derecho (**Figura 2**).



Su evolución intrahospitalaria fue satisfactoria con fármacos antiepilepticos parenterales (difenilhidantoína) y egresa con carbamazepina oral en monoterapia. Hasta la actualidad sin evidencia de recurrencias de las crisis epilépticas, en control por genética, terapia de rehabilitación física, pediatría, neopediatria y oftalmología.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

La presencia de un angioma facial congénito con las características antes mencionadas es el signo principal que orienta hacia el diagnóstico en el SSW clásico (14). La malformación vascular capilar asociada, llamada “mancha en vino de oporto”, compromete el área facial inervada por la primera rama sensitiva del nervio trigémino, particularmente el párpado superior y la zona supraorbitaria (15).

Puede tomar las ramas maxilar y mandibular del mencionado nervio, con sobrecrecimiento óseo o de las partes blandas de la zona. En la evolución, la lesión tiende a oscurecerse y a adquirir zonas nodulares. Puede estar ausente en la forma “frustra” del síndrome. El 37% de los pacientes presenta lesiones bilaterales, las cuales pueden estar asociadas a compromiso intracraneal unilateral o bilateral y el 36% puede tener malformaciones vasculares en las extremidades o el tronco (16). Se han descrito casos de localizaciones atípicas, o sin malformación facial evidente, como cuero cabelludo o mucosa oral, fuera del área trigeminal, asociados a anomalía leptomeníngea (17).

En el presente caso el paciente tiene la típica “mancha en vino de oporto”, abarcando cuero cabelludo, región frontal, párpado derecho, región dorsal de nariz y labio superior. Diversos autores a nivel mundial han reportado casos de este síndrome en donde también se evidenció dicha mancha. Guevara y colaboradores en Perú 2011, reportaron un caso de SSW en paciente de 1 año con 7 meses, quien presentaba mancha vino de oporto ubicado en la frente (18). Por otra parte, Rios y colaboradores en Portugal 2012, realizaron un estudio donde se incluyeron a 13 pacientes con SSW con edades comprendidas entre 15 días a 9 años, de las cuales 12 presentaban angioma facial (19). Sin embargo, otro grupo de investigadores como Cerisola y colaboradores en Uruguay 2008, reportaron otro caso de SSW en lactante menor de 10 meses, pero sin angioma facial (20).

La angiomatosis leptomeníngea ocurre entre el 10-20% de los casos en los que aparece un angioma facial típico, generalmente en el mismo lado. Se afectan más comúnmente las regiones parietales y occipitales, aunque cualquier parte del cerebro puede verse implicada. En ocasiones la malformación intracraneal puede existir sin acompañarse de angioma facial (SWS atípico) (21).

Las alteraciones oculares ocurren en un alto número de pacientes. En ocasiones se presentan como defectos del campo visual, por lo general una hemianopsia homónima, debido a la presencia de angiomas afectando ambos lóbulos occipitales o las vías ópticas. El glaucoma,

cuyo riesgo es mayor en la primera década de la vida, se produce entre el 30-70% de los pacientes afectos de síndrome de Sturge Weber. Se necesita una vigilancia continua, incluso en pacientes con presión intraocular inicialmente normal. Otras complicaciones oftalmológicas incluyen hemangiomas coroideos, malformaciones vasculares a nivel epiescleral o conjuntival y heterocromía del iris (22). Trivedi en Bombay 2008, reportó un caso de SSW asociado a cataratas en una niña preescolar de 6 años de edad; sin embargo, ninguno de estos hallazgos fueron observados en el presente caso (23).

Entre las alteraciones neurológicas que pueden aparecer destaca la presencia de epilepsia. Las crisis son a menudo el primer síntoma de SWS, desarrollándose en el 75 - 80% de estos pacientes, pudiendo aparecer a cualquier edad, aunque por lo general comienzan en la infancia temprana. Inicialmente, las crisis son típicamente focales, pero a menudo evolucionan a crisis tónico-clónicas generalizadas. También se pueden encontrar espasmos infantiles, crisis mioclónicas o atónicas (24).

La aparición de crisis, la edad de inicio de los síntomas y la respuesta al tratamiento afectan el pronóstico. El inicio antes de un año y una mala respuesta a la terapia anticonvulsiva se asocian con una mayor probabilidad de deterioro cognitivo (25). La hemiparesia, a menudo se desarrolla de forma aguda en combinación con el inicio de las crisis. Los pacientes con síndrome de Sturge Weber pueden desarrollar también eventos similares a ictus, llamados episodios stroke-like, en los que se producen déficits neurológicos transitorios que con frecuencia duran entre varios días a semanas. Las cefaleas, con predominio de migrañas, también aparecen con mayor frecuencia en este síndrome y a edades más tempranas que en la población general (26). Los niños con síndrome de Sturge Weber suelen desarrollarse normalmente durante varios meses después del nacimiento, poniéndose posteriormente de manifiesto un retraso en el desarrollo. La función cognitiva es más pobre en pacientes con lesiones intracerebrales bilaterales (27).

Numerosos estudios en la actualidad, han descrito casos de SSW con una amplia gama de manifestaciones neurológicas, sin embargo, la principal sigue siendo la presencia de epilepsia. Rodofile y colaboradores en Argentina 2011, reportaron un caso de SSW en niña de 8 años, quien presenta crisis convulsiva focal de 4 minutos de duración en hemicuerpo izquierdo (crisis versivacefálica) (28); Montes y colaboradores en México 2010, realizaron un estudio de las características de la epilepsia en pacientes con SSW, con un total de 13 casos, de los cuales 92% presentaron epilepsia: crisis parciales simples 23%, crisis parciales complejas 7.6% y crisis generalizadas 61.5%, crisis tónicas 11.7%, espasmos infantiles 5.8%, ausencias atípicas 5.8% y crisis febriles complejas 5.8% (29). Por otra parte Maraña y colaboradores en España 2017, realizaron otro estudio importante de 13 pacientes con SSW, la presencia de epilepsia fue del 100% de los casos, siendo las crisis parciales (simples o complejas) las más frecuentes (62%). Otros síntomas neurológicos descritos fueron hemiparesia (39%), cefaleas recurrentes (39%), episodios stroke-like (23%), retraso psicomotor (46%), retraso mental (46%) (30). En el presente caso, el inicio de las crisis focales clónicas motoras simples en hemicuerpo contralateral a la lesión hemisférica ocurrió a muy temprana edad, pero tuvo evolución clínica satisfactoria, y sin nuevos episodios de convulsiones hasta la actualidad.

Para el diagnóstico del SSW se requiere de la Resonancia Magnética Cerebral (RM) contrastada. Las características imagenológicas son la presencia de angioma leptomeningeo (unilateral 80%, bilateral 20%) en región parieto-occipital, que puede extenderse a al lóbulo frontal o temporal, con secuelas de isquemia venosa crónica, depósitos de calcio, atrofia cerebral y glomus del plexo coroideo ipsilateral. Las calcificaciones y la gliosis se pueden observar tanto en la sustancia gris y blanca adyacente al angioma. Las calcificaciones corticales lineales, paralelas a la superficie giral, da la apariencia de imagen en carrilera, que se observan mejor en la Tomografía Computarizada Cerebral (TC) que en la RM⁽³¹⁾. En la RM del presente caso se evidenció el realce pial luego de la administración de gadolinium en la región parietal derecha, con hemiatrofia cortical derecha.

El aspecto más importante del tratamiento es el manejo anticonvulsivante para controlar las crisis epilépticas⁽³²⁾. En pacientes sintomáticos, la epilepsia puede ser de difícil control, en especial en aquellos pacientes que presentan patron en “cluster”⁽³³⁾. Los anticonvulsivos recomendados son: fenobarbital, levetiracetam y oxcarbazepina. Un pequeño grupo cuando reciben carbamazepina, oxcarbazepina o lamotrigina pueden desarrollar un patrón de onda-punta generalizada en el EEG, por lo que se recomienda cambiar a valproato, levetiracetam o topiramato para el control de las crisis⁽³⁴⁾. En el presente caso, el paciente tuvo un excelente control con carbamazepina oral en monoterapia.

El pronóstico depende de la extensión leptomeningea y su impacto en la perfusión cortical. Se han establecido varios factores clínicos y de neuroimagen asociados con pobre pronóstico cognitivo, dentro de los que se destacan las crisis epilépticas de inicio temprano, alta frecuencia de crisis, alteración del trazado en el EEG, compromiso del lóbulo frontal y la presencia de grandes calcificaciones en la neuroimagen⁽³⁵⁾.

Conclusiones

El Síndrome de Sturge Weber es un trastorno neurocutáneo congénito poco frecuente, destacamos la importancia del conocimiento de esta patología dada la relevancia de su pesquisa precoz, solicitud de estudios de neuroimagen adecuados, y el abordaje interdisciplinario entre especialidades como pediatría, neurología, oftalmología y genética, desde el momento del diagnóstico para un tratamiento oportuno y seguimiento del paciente.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Comi A. Advances in Sturge-Weber Syndrome. Curr Opin Neurol. 2006; 19(2):124-128.
2. Rios M, Barbot C, Pinto P, Salício L, Santos M, Carrilho I, Temudo T. “Síndrome de Sturge-Weber: Variabilidad clínica y de neuroimagen”. Análisis de Pediatría. Marzo 2012. 398,400-401.
3. Ch'ng S, Tan S. Facial port-wine stains - clinical stratification and risks of neuro-ocular involvement. J Plast Reconstr Aesthet Surg. 2008;61(8):889-893.
4. Comi M. Pathophysiology of Sturge-Weber Syndrome. J Child Neurol. 2003; 18(8):509-

5. Shirley M, Tang H, Gallione C. Sturge-Weber Syndrome and Port-Wine Stains Caused by Somatic Mutation in GNAQ. *N Engl J Med*. 2013; 368:1971-1979.
6. Comi A, Hunt P, Vawter M, Pardo C, Becker K, Pevsner J. Increased Fibronectin Expression in Sturge-Weber Syndrome Fibroblasts and Brain Tissue. *Pediatr Res*. 2003; 53(5):762-769.
7. Lo W, Marchuk D, Ball K, Juh C, Jordan L, Ewen J, Comi A. "Updates and future horizons on the understanding, diagnosis, and treatment of Sturge-Weber syndrome brain involvement". *Developmental Medicine & Child Neurology*; 2012; 54(21): 214-223.
8. Chen L, Wu J, Xu M, Chen, Yang Y. "Sturge-Weber Syndrome" Departments of Dermatology and Neurosurgery, Daping Hospital, Third Military Medical University, Chongqing, China *Ann. Dermatol*. 2011; 23(4), 105- 110.
9. Gill N, Bhaskar N. "Sturges-Weber síndrome: A case report". *Contemporary Clinical Dentistry*. Septiembre 2010; 1(3):182-185
10. Alkonyi B, Chugani H, Karia S, Behen M, Juhasz C. "Clinical Outcomes in Bilateral Sturge-Weber Syndrome". *ELSEVIER Pediatric Neurology*. 2011. 44
11. Irving N, Lim J, Cohen B, Ferenc L, Comi A. "Sturge-Weber Syndrome: Ear, Nose, and Throat Issues and Neurologic Status". *ELSEVIER Pediatr Neurol* 2010; 43:241-244.
12. Vila M. "Stroke like» episodes in Sturge-Weber syndrome". España: *ELSEVIER An Pediatr* (Barc). 2013.1298.
13. Jagtap S, Srinivas G, Harsha K, Radhakrishnan N, Radhakrishnan A. "Sturge-Weber Syndrome: Clinical Spectrum, Disease Course, and Outcome of 30 Patients". 2012. *Journal of Child Neurology*. 1(7). 2 - 5
14. Thomas K, Vaslow D, Maria B. Sturge-Weber syndrome: a review. *Pediatr Neurol* 2004; 30(5): 303-310.
15. Lin D, Gailloud P, McCarthy E, Comi A. Oromaxillofacial osseous abnormality in Sturge-Weber syndrome: case report and review of the literature. *Am J Neuroradiol* 2006; 27(2):274-277.
16. Paller A, Mancini A, Hurwitz. *Clinical Pediatric Dermatology*. 3^a Ed. Filadelfia: Elsevier Saunders; 2006,265- 306; 323-324.
17. Inceci F, Herguner M, Ozcan K, Altunbasak S. An 18-month-old girl with a history of convulsions and a facial nevus. *Ann Saudi Med*. 2008; 28(2):138.
18. Guevara E, Garay M. Síndrome de Sturge-Weber Reporte de un caso y revisión de la literatura. *DIAGNOSTICO*. 2011 50 (1) 44-47
19. Riosa M, Barbota C, Pintob P, Salício L, Santosa M, Carrilho I, Temudo T. Síndrome de Sturge-Weber: variabilidad clínica y de neuroimagen. *An Pediatr (Barc)*. 2012; 77(6):397-402
20. Cerisola A, Pomi F, Bianchi M, Delucchi G, Scavone C, Rubio I. Síndrome de Sturge-Weber sin angioma facial. Presentación de un caso clínico con su evolución clínica e imagenológica. *Arch Pediatr Urug* 2008; 79(2) 1-5
21. Siri L, Giordano L, Accorsi P, Cossu M, Pinelli L, Tassi L. Clinical features of Sturge-Weber syndrome without facial nevus: Five novel cases. *Eur J Paediatr Neurol*. 2013; 17:91 – 96.
22. Lo W, Marchuk D, Ball K, Juhasz C, Jordan L, Ewen J. Brain Vascular Malformation Consortium National Sturge Weber Syndrome Workgroup. Updates and future horizons on the understanding, diagnosis, and treatment of Sturge—Weber syndrome brain

- involvement. *Dev Med Child Neurol.* 2012; 54:214 – 223.
23. Trivedi H, Ramesh V. Unusual Presentation of Sturge Weber's Syndrome with Cataract : A Case Report. *Bombay Hospital Journal.* 2008. 50(2), 310- 315.
24. Schramm J. Pediatric functional hemispherectomy: Outcome in 92 patients. *Acta Neurochir (Wien).* 2012;154:2017 – 2028.
25. Murakami M, Morioka T, Suzuki S, Hashiguchi K, Amano T, Sakata A. Focal cortical dysplasia type IIa underlying epileptogenesis in patients with epilepsy associated with Sturge-Weber syndrome. *Epilepsia.* 2012;53:184–188.
26. Bay M, Lehmann C, Zabel T, Comi A. Survey of aspirin use in Sturge-Weber syndrome. *J Child Neurol.* 2011; 26:692–702.
27. Raches D, Hiscock M, Chapiesski L. Behavioral and academic problems in children with Sturge-Weber syndrome: Differences between children with and without seizures. *Epilepsy Behav.* 2012;25:457–463.
28. Rodofile C, Grees S, Valle L, Martino G. Síndrome de Sturge-Weber. Presentación de un caso con manifestaciones dermatológicas mínimas. *Arch Argent Pediatr* 2011;109(2):42-45
29. Montes C, Barragán E, Legido S. Características de la Epilepsia en pacientes con Síndrome de Sturge-Weber. Serie de casos del Hospital Infantil de México. *Rev Med Hondur.*2010; 78(4): 193-195.
30. Maraña A, Ruiz M, Puertas V, Domínguez J, Carreras I, Rodríguez A, Sánchez V. Análisis del síndrome de Sturge-Weber: estudio retrospectivo de múltiples variables asociadas. *Neurología.* 2017;32(6):363–370
31. Klar N, Cohen B, Lin D. Neurocutaneous syndromes. *Handb Clin Neurol.* 2016;135:565-589.
32. Comi A. Current Therapeutic Options in Sturge-Weber Syndrome. *Semin Pediatr Neurol.* 2015;22(4):295-301.
33. Kossoff E, Ferenc L, Comi A. An infantile-onset, severe, yet sporadic seizure pattern is common in Sturge-Weber syndrome. *Epilepsia.* 2009; 50(9):2154-2157.
34. Ewen J, Comi A, Kossoff E. Myoclonic-astatic epilepsy in a child with Sturge-Webersyndrome. *Pediatr Neurol.* 2007;36(2):115-117.
35. Bosnyak E, Behen M, Guy W, Asano E, Chugani H, Juhasz C. Predictors of Cognitive Functions in Children With Sturge-Weber Syndrome: A Longitudinal Study. *Pediatr Neurol.* 2016;61:38-45.