

Caso Clínico

Manejo interdisciplinario del Síndrome Sturge-Weber en Odontología: A propósito de un caso.

Interdisciplinary management of Sturge-Weber Syndrome in Dentistry: A case report.



Pablo Romero-Araya^{1a}, Vicente Traub V.^{2b}, Luis Araneda S.^{3c}, Sebastián Zapata B.^{4b}

1. Cirujano Dentista EDF
2. Cirujano Dentista, Residente
3. Cirujano Dentista, Especialista en Radiología Oral y Maxilofacial
4. Cirujano Dentista, Especialista en Cirugía Maxilofacial

a. Servicio de Salud de Tarapacá, Iquique-Chile.

b. Servicio de Cirugía Maxilofacial, Hospital del Salvador, Servicio de Salud Metropolitano Oriente, Santiago-Chile

c. Servicio de Imagenología Oral y Maxilofacial, Hospital del Salvador, Servicio de Salud Metropolitano Oriente, Santiago-Chile.

Resumen

El Síndrome de Sturge-Weber (SSW) presenta diferentes manifestaciones clínicas, algunas de ellas son el compromiso cognitivo severo del paciente, así como la presencia de malformaciones arteriovenosas (MAV) que dificultan las planificaciones terapéuticas. Las MAV en los tejidos orales se encuentran ocultas y no son identificables clínicamente, por lo que se hace necesario un estudio imagenológico de cada paciente. La angiografía computarizada (angio TC) permite determinar con mayor precisión las MAV ayudando a prevenir eventos hemorrágicos en procedimientos quirúrgicos. Este reporte de caso tiene como objetivo mostrar el manejo interdisciplinario de un paciente con SSW con una lesión angiomatosa en el paladar duro donde se indicó, entre otras cosas, la exodoncia de 13 dientes.

Palabras Claves: Síndrome Sturge-Weber; Angiografía; Malformación Arteriovenosa; Cirugía Oral; Radiología Oral.

Abstract

Sturge-Weber Syndrome (SWS) presents different clinical manifestations, one of them being the severe cognitive impairment of the patient as well as the presence of arteriovenous malformations (AVMs) that make therapeutic planning difficult. AVMs in oral tissues are hidden and not clinically identifiable, so an imaging study of each patient is necessary. Computed angiography (CT angiography) allows for more precise determination of AVMs, helping to prevent hemorrhagic events in surgical procedures. This case report aims to show the interdisciplinary management of a patient SSW with an angiomatous lesion in the hard palate where, among other things, the extraction of 13 teeth was indicated.

Key Words: Sturge-Weber Syndrome; Angiography; Surgery, Oral; Arteriovenous Malformation; Oral Radiology.

Introducción

El síndrome de Sturge-Weber (SSW) es un trastorno no hereditario causado por una mutación en el gen *GNAQ*, caracterizado por malformaciones vasculares que afectan la piel (mancha de vino de Oporto), el cerebro y ocasionalmente los ojos (1). La prevalencia se estima en 1 entre 20.000 a 50.000 nacidos vivos (2). Las

manifestaciones orales incluyen principalmente lesiones hemangiomas unilaterales en encías, labios, lengua y región palatina. Intraoralmente, estas lesiones se presentan como hiperplasias unilaterales debido a un aumento del componente vascular y pueden presentar sangrado excesivo ante un traumatismo mínimo (3). Sin embargo, existen malformaciones vasculares que no son clínicamente identificables. Es por esto que la evaluación imagenológica previa de los pacientes con SSW es esencial. Relativamente pocos reportes han descrito el estudio imagenológico y tratamiento quirúrgico de pacientes con SSW (4), aquí presentaremos un caso de desfocación bucal en un paciente con SSW y retraso mental severo con un enfoque multidisciplinario.

Reporte de Caso

Se presenta al Servicio de Cirugía Maxilofacial del Hospital del Salvador, en Santiago de Chile, paciente sexo femenino 23 años, con necesidades especiales, en silla de ruedas, donde cuidadora relata odontalgia mandibular. A la anamnesis se relata padecer el Síndrome de Sturge-Weber tipo I, hemiplejía izquierda, parálisis cerebral con retraso mental severo, bajo tratamiento con risperidona, quetiapina y diazepam. No se relatan antecedentes quirúrgicos, alérgicos o hábito tabáquico ni alcohólico. Al examen clínico extraoral se observa un hemangioma facial, hipertelorismo y evidencia de leucomas bilaterales (Figura 1A). Intraoralmente paciente presenta una lesión de tipo vascular hemangiomasitosa en paladar duro de límites y bordes poco definidos, asintomática, con posible relación a hueso maxilar que aloja múltiples restos radiculares. (Figura 1B). Previo a realizar el plan de tratamiento se solicita apoyo a servicio de imagenología para evaluar extensión anatómica de las malformaciones vasculares con el sitio operatorio. En este caso, por recomendación del especialista en imagenología oral y maxilofacial se solicitó un AngioTC donde se presentan hallazgos típicos de las alteraciones del SSW a nivel intracraneano, destacando una menor representación de la arteria cerebral media izquierda desde el segmento horizontal (M1) hacia distal, y ausencia de opacificaciones de la arteria cerebral posterior izquierda desde su segmento proximal (P2) hacia distal, además de una escasa representación de ramas corticales en la convexidad frontoparietal del mismo lado. Se visualiza gran angioma leptomenígeo desde el área parietal hacia la región occipital izquierda en relación a un volumen cerebral levemente reducido respecto de su contralateral (Figuras 3 A, B y C). En la zona maxilar izquierda se aprecia gran desarrollo vascular de la arteria palatina mayor y una ligera mayor representación del plexo venoso pterigoideo (Figura 2 A, B y Figura 3 A, B y C). Las áreas del proceso alveolar

próximas a los dientes que se requiere remover se aprecian típicas sin alteraciones vasculares significativas y sólo con variaciones de carácter inflamatorio crónico habituales de la patología odontológica. De manera concomitante se encontró parcial pérdida de transparencia del laberinto etmoidal bilateral que impresionó como sinusopatía inflamatoria e hiperplasia de los senos frontales (Figura 3 B y C)

Bajo anestesia general, intubación endotraqueal, anestesia de lidocaína al 2% 8 tubos, se llevó a cabo la desfocación de 13 dientes con pronóstico *hopeless* (sin esperanza) (3.7 - 3.8 - 4.5 - 4.6 - 4.7 - 4.4 - 1.8 - 1.7 - 1.6 - 1.5 - 1.4 - 2.2 y 2.8), tratamiento periodontal básico y operatoria de dientes 3.4 (Clase V) y 2.6 (Clase I). Intraoperatoriamente no se presentaron eventos adversos hemorrágicos. En el control postquirúrgico a los 7 y 21 días presentó una franca recuperación y reparación de los tejidos orales. Adicionalmente la cuidadora relata ausencia de dolor severo o hemorragias post operatorias en días siguientes a la intervención.



Figura 1. (A) Presentación extraoral de hemangioma patognomónico del Síndrome de Sturge-Weber en lado izquierdo de la cara señalado con flechas de color blanco. (B) Lesión vascular tipo hemangiomasitosa en paladar duro señalado con estrella blanca.

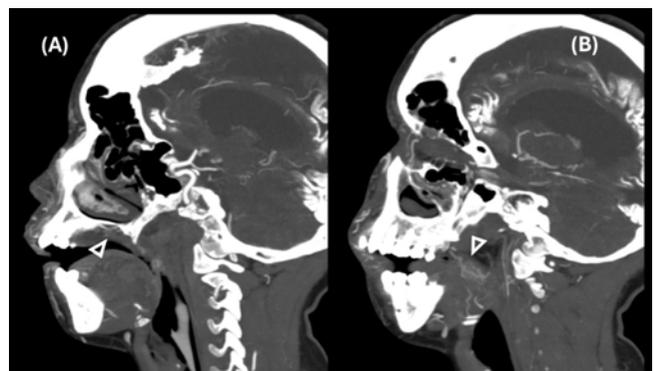


Figura 2. Cortes sagitales de la angiografía computarizada que muestran la arteria palatina mayor izquierda (A) y el plexo venoso pterigoideo izquierdo (B) indicados con los triángulos de color blanco.

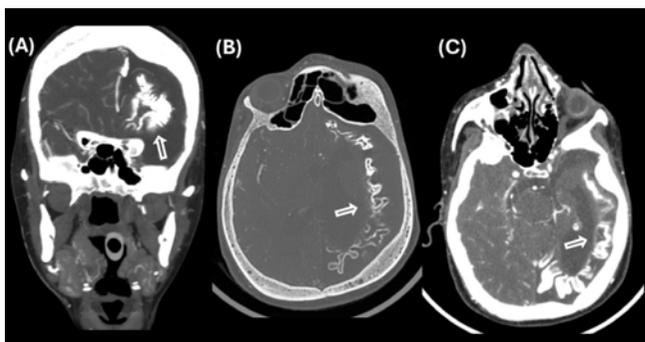


Figura 3. Corte de la angiografía computarizada coronal (A) y axiales con ventana de tejidos duros (B) y blandos (C) que muestran el angioma leptomeníngeo izquierdo representado con la fecha blanca.

Discusión

La tríada patognomónica del SSW es la dilatación venosa cutánea facial, también conocida como mancha de vino de Oporto o PWS (Port Wine Stain), disfunción neurológica debido a la angiomatosis leptomeníngea y finalmente la afectación ocular. Una PWS es visible al nacer junto con la distribución de uno de los primeros nervios en desarrollo, es decir, el nervio trigémino (5). Generalmente, los pacientes con SW tienen una higiene bucal deficiente debido al miedo al sangrado de la encía hiperplásica afectada por la angiomatosis al cepillarse los dientes o debido a algún tipo de necesidad especial que dificulta el cepillado resultando en exacerbación del sangrado gingival y hemorragias espontáneas (6). Ahora bien, el problema fundamental al realizar una exodoncia en pacientes con SSW es lograr una hemostasia adecuada cuando se produce sangrado en el tejido angiomaso adyacente (7). Como muchos informes de casos han descrito mejoras en el sangrado con el tratamiento periodontal inicial (8-10) dicho tratamiento antes de la extracción es indispensable. Antes de planificar una extracción dental en casos de SW, es esencial comprender si la mucosa que rodea el sitio operatorio incluye tejido angiomaso (11) En casos de exodoncias algunos reportes han recomendado la avulsión dental

estándar, evitando osteotomías u odontosecciones para no afectar el tejido angiomaso y, de ser posible, utilizando sólo anestesia local, la cual ha demostrado no presentar complicaciones hemorrágicas graves (9-10) Otros autores han utilizado solo compresión con gasa estéril y otros utilizando suturas hemostáticas (7-11). Por otro lado, las técnicas diagnósticas avanzadas como la Tomografía Computarizada (TC) y la Resonancia Magnética (RM) para la evaluación de calcificaciones cerebrales se consideran el estándar de oro (12). El examen de rayos X, particularmente la TC en tres dimensiones es útil para las exodoncias en pacientes con SWS. Las erosiones o defectos del hueso alveolar debajo del tejido angiomaso se revelan claramente en la TC tridimensional, mostrando la invasión por hipertrofia del tejido angiomaso en el hueso alveolar (13) (14). Los tejidos blandos también deben ser objeto de estudio, especialmente en pacientes con SSW donde el sitio quirúrgico pudiese estar rodeado por la lesión angiomaso. Específicamente, la angiografía por tomografía computarizada (Angio TC) es una herramienta valiosa para el diagnóstico correcto de las MAV, permitiendo identificar con precisión la región afectada y la extensión de la malformación. Entre las aplicaciones de la Angio TC se encuentra el estudio preoperatorio para prevenir hemorragias masivas causadas por tumores de cabeza y cuello. Estos hallazgos imagenológicos descritos en la literatura predijeron un mayor riesgo de sangrado masivo que conduce a una baja tasa de supervivencia en pacientes con MAV graves, principalmente debido a pseudoaneurismas y extravasación de contraste (15-17). La Angio TC debe realizarse para investigar la presencia de cualquier MAV en pacientes con SSW que podría causar complicaciones intraoperatorias indeseables en procedimientos quirúrgicos maxilofaciales.

Declaración de intereses: Los autores declaran no tener intereses comprometidos en la presente publicación

Consentimiento informado: Es firmado por el tutor del paciente.

Bibliografía:

1. Comi AM. Sturge-Weber syndrome. *Handb Clin Neurol* 2015; 132: 157-168.
2. Págin O, Del Neri NB, Battisti Mde P, Capelozza AL, Santos PS. Periodontal manifestations and ambulatorial management in a patient with Sturge-Weber syndrome. *J Craniofac Surg* 2012; 23:1809-1811.
3. 3Tripathi AK, Kumar V, Dwivedi R, Saimbi CS. Sturge-Weber syndrome: oral and extra-oral manifestations. *BMJ Case Rep*. 2015: bcr2014207663.
4. Yamashiro M, Furuya H. Anesthetic management of a patient with Sturge-Weber syndrome undergoing oral surgery. *Anesth Prog*. 2006; 53:17-19.
5. Godge P, Sharma S, Yadav M, Patil P, Kulkarni S. Sturge Weber syndrome: a case report. *Rev Odonto Cienc* 2011;26(4):366-369.
6. Manivannan N, Gokulanathan S, Athathya RS, Gubernath, Daniel R, Shanmugasundaram. Sturge-Weber syndrome. *J Pharm Bioallied Sci*. 2012; 4(Suppl 2):S349-352.
7. Anbuselvan S, Venkatachalam P. Sturge-Weber syndrome and glaucoma. *J Pharm Bioallied Sci*. 2021;13(Suppl 2): S1765-S1768.
8. Bhansali RS, Yeltiwar RK, Agrawal AA. Periodontal management of gingival enlargement associated with Sturge-Weber syndrome. *J Periodontol*. 2008;79(3):549-555.

9. Doh RM, Yu TM, Park W, Kim S. Full mouth rehabilitation of a patient with Sturge-Weber syndrome using a mixture of general and sedative anesthesia. *J Dent Anesth Pain Med.* 2015; 15(3):173-179.
10. Kalakonda B, Pradeep K, Mishra A, et al. Periodontal management of sturge-weber syndrome. *Case Rep Dent.* 2013; (2013): 517145.
11. Timilsina S, Kunwor B, Thapa Chhetri S, Nepal S, Sedhai K. Sturge-Weber Syndrome: A Case Report. *JNMA J Nepal Med Assoc.* 2023;61(267): 890-892
12. Raval DM, Rathod VM, Patel AB, Sharma B, Lukhi PD. Sturge-Weber Syndrome: A Rare Case Report. *Cureus.* 2022; 14(9): e28786
13. Byrne B, O'Carroll RF, Doherty C. Sturge-Weber syndrome: Case report, literature review and proposed pregnancy care plan. *Obstet Med.* 2022;15(4):276-279.
14. Pathak BD, Sharma S, Adhikari A, Simkhada N, Ghimire B, Aryal N. Sturge-Weber Syndrome with bilateral port-wine stain. *Case Rep Pediatr.* 2022; 2022: 2191465.
15. Sherwani OA, Patra PC, Ahmad SA, Hasan S. Sturge-Weber Syndrome: A report of a rare case. *Cureus.* 2023;15(12): e51110.
16. Wang H, Dong N, Tan L, Huang C. Sturge-Weber syndrome coexisting with polydactyly: a case report. *BMC Ophthalmol.* 2021; 21(1): 6.
17. Mapara PN, Taur SM, Hadakar SG, Devendrappa SN, Gaonkar NN, Gugawad S, Khade DS. Sturge-Weber Syndrome: roots to a cure a nightmare in pediatric dentistry. *Int J Clin Pediatr Dent.* 2021;14(1):145-148.

3master®
Equipamiento Odontológico



MEYER

Equipamiento radiológico de alta definición, con software exclusivo y herramientas avanzadas potenciadas por Inteligencia Artificial.



NUBIX

Sistema de imagenología RIS/PACS en la nube, optimiza la entrega y visualización de imágenes 2D y 3D.



Servicio Técnico

Tu equipamiento estará **siempre en óptimas condiciones**, con soluciones rápidas, efectivas y permanentes.

DURABILIDAD · RESPALDO · SATISFACCIÓN



+56 9 7569 5220

www.linkedin.com/company/3master

www.3master.cl