

Las manifestaciones oftálmicas en el síndrome de Sturge-Weber. Primera Parte

Por los Dres.:

JUAN A. GARCIA ORTEGA*, URBANO RODRIGUEZ PAZ** y
MERCEDES GARCIA ORTEGA***

García Ortega, J. A. y otros. *Las manifestaciones oftálmicas en el síndrome de Sturge-Weber. Primera Parte.* Rev Cub Ped 53: 1, 1981.

Se estudiaron 30 pacientes del Instituto de Neurología y Neurocirugía que tenían entre 2 y 56 años de edad y que padecían el síndrome de Sturge-Weber, tomando como criterio diagnóstico la presencia de síntomas o signos de angiomas intracraneales asociados o no con otras manifestaciones de la enfermedad. El 86,6% de los casos presentaron manifestaciones oftálmicas, superadas por la epilepsia, el *nevus* cutáneo y la subnormalidad mental. El signo ocular más frecuente fue la malformación vascular de la conjuntiva, que se observó en el 63,3% de los pacientes. También se encontró anisocoria (23,3%), heterocromía del iris (20,0%), anomalía de los vasos de la retina (26,6%), bultalmia (16,6%), glaucoma simple (13,3%), atrofia óptica (16,6%), trastornos pigmentarios de la retina (16,6%), angioma de coroides (13,3%), defectos campimétricos (10,0%), etc. El angioma de coroides se puede detectar por angiografía fluoresceínica; cuando no es posible por la oftalmoscopia, la heterocromía del iris se puede explicar por la presencia de la malformación vascular o por las consecuencias de ella sobre el estroma iridiano.

INTRODUCCION

El síndrome de Sturge-Weber (SSW) se caracteriza por: 1) angioma cutáneo-facial; 2) epilepsia, preferentemente motora focal; 3) hemiplejía o hemiparesia contralaterales al angioma cutáneo-meningeo; 4) retraso mental; 5) trastornos

oculares y 6) manifestaciones radiográficas como signos de atrofia y calcificaciones típicas.

Las manifestaciones oftalmológicas del SSW se remontan a sus primeras descripciones, y ya en 1860, *Rudolf Schirmer* de Greifswald,¹ comunicó telangiectasias de la cara y del cuerpo, e hidroftalmia y glaucoma en un paciente de 36 años, correlacionando la anomalía vascular de la piel con las varicosidades de la retina. El caso de *Sturge*² presentado en 1879, por el cual lleva su nombre el síndrome, también tenía bultalmia. En 1883, *Harrocks*,³ comunicó un caso similar al de Sturge con bultalmia,

* Especialista de I grado en neurología, del Instituto de Neurología y Neurocirugía.

** Especialista de I grado en oftalmología, del hospital oftalmológico "Ramón Pando Ferrer".

*** Residente de oftalmología.

tortuosidad de los vasos retinianos y vasos conjuntivales dilatados. En 1884, *W. Jennings Milles*,⁴ informó sobre un enfermo parecido al de *Schirmer*, con angioma de coroides y desprendimiento de retina, en el examen microscópico del ojo ciego enucleado de un paciente de 15 años. Posteriormente *Lawfort*⁵ en 1930, comunicó un caso con glaucoma simple.

A pesar del tiempo transcurrido desde que se encontraron por primera vez las alteraciones oculares en el SSW, quedan muchas interrogantes, las cuales nos motivaron a hacer este estudio. El glaucoma, por su importancia, se abordará en la segunda parte de este trabajo.

MATERIAL Y METODO

Se estudiaron 30 pacientes con SSW, tomando como criterio diagnóstico la presencia de síntomas o signos de angiomatosis intracraneal asociados o no con otras manifestaciones de la entidad.

Se les realizó, además del examen físico y neurológico general, un examen ocular consistente en: estudio de la agudeza visual, anexos oculares, segmento anterior, medios, fondo de ojo, reflejos, motilidad ocular, refracción, tonometría, gonioscopia, campimetría y exoftalmometría. A 6 pacientes, en los que la cooperación lo permitió, se hizo biomicroscopia, retinofoto y angiografía fluoresceínica.

Para el examen se utilizó: cartilla de Snellen, oftalmoscopio, colirio de tetracaína al 1%, tonómetro de Shiötz, exoftalmómetro de Hertel, gonioscopio de Goldman de 3 espejos, biomicroscopio, fluoresceína sódica al 10%, retinógrafo y pantalla tangente de Bjerrum.

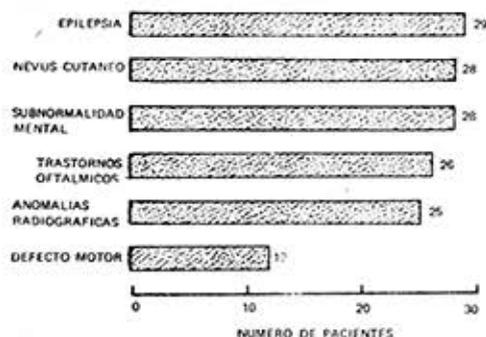
La edad de los pacientes osciló entre 2 y 56 años. Once eran del sexo masculino y 19 del femenino. De los 30 casos, 29 tenían epilepsia; 28, subnormalidad mental; 25, anomalías radiográficas en las placas del cráneo; y 12, defecto motor (gráfico 1).

RESULTADOS

Se encontraron trastornos oftálmicos en 26 pacientes que representaban el 86,6% de la serie; estas alteraciones ocuparon el cuarto lugar en orden de frecuencia, superadas, como se puede observar en el gráfico 1, por la epilepsia, el *nevus* cutáneo y la subnormalidad mental.

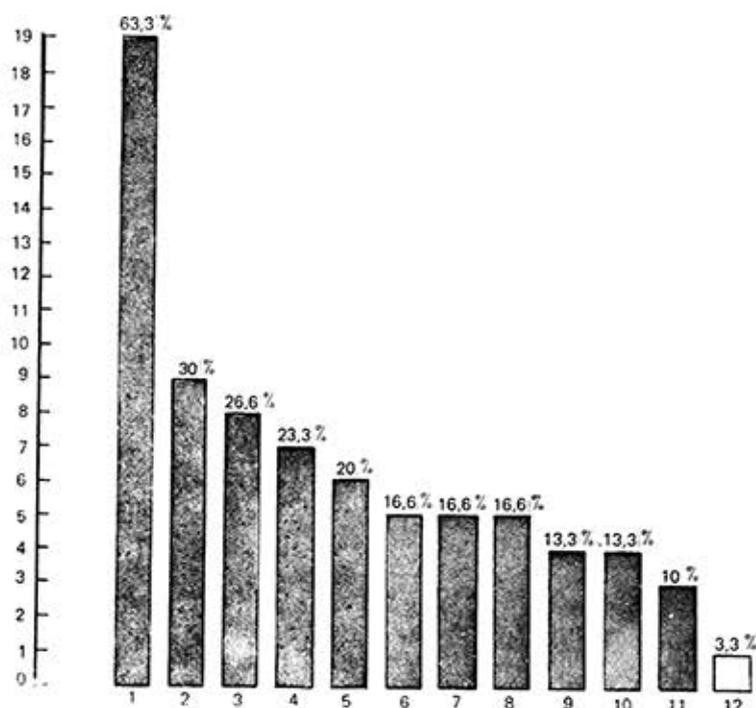
Los trastornos oftálmicos consistieron, según se muestra en el gráfico 2, en: anisocoria en 7 casos (23,3%); heterocromía del iris en 6 (20,0%); malformación bien delimitada del iris en 1 (3,3%); estrabismo divergente o convergente de diverso grado en 9 (30,0%); nistagmo en 2 (6,6%); malformación vascular de la conjuntiva, incluyendo las de cualquiera de sus partes en 19 (63,3%); de la conjuntiva bulbar en 13 (43,3%); del párpado superior en 9 (30,0%); y del párpado inferior en 6 (20,0%); vasos dilatados episclerales en 3 (10,0%); anomalías de los vasos de la retina en 8 (26,6%); en 2 pacientes la pupila era piriforme (6,6%); en 5 había *buftalmía* (16,6%); glaucoma simple en 4 (13,3%); angioma de coroides en 4 (13,3%); exoftalmía en 1 (3,3%); atrofia óptica en 5 (16,6%); trastornos pigmentarios de la retina en 5 (16,6%); defectos campimétricos en 3 (10,0%); cataratas en 1 (3,3%); entropión en 2 (6,6%) y triquisis en 1 (3,3%).

Gráfico 1
PRINCIPALES MANIFESTACIONES
DETECTADAS



Fuente: INN DE LA HABANA, 1962-1978.

Gráfico 2
MANIFESTACIONES OFTÁLMICAS



Leyenda

- | | |
|--|--|
| 1 Malformación vascular de la conjuntiva | 7 Atrofia óptica |
| 2 Estrabismo | 8 Trastornos pigmentarios de la retina |
| 3 Anomalías de los vasos de la retina | 9 Glaucoma simple |
| 4 Anisocoria | 10 Angioma de coroides |
| 5 Heterocromía del iris | 11 Defectos campimétricos |
| 6 Bftalmía | 12 Exoftalmía |

Fuente: INN DE LA HABANA, 1962-1978.

Algunas de las manifestaciones, por ejemplo, las cataratas, son incidentales, pues no creemos que tengan relación con el SSW; otras, como el entropión y la triquiasis que se observaron en uno de los casos, eran secundarias a la retracción del párpado por la lesión cicatricial causada por la terapia radiante.

La heterocromía del iris, que se encontró en 6 pacientes, se debía en 3 casos a oscurecimiento de un iris con respecto al otro en pacientes con pigmentación clara constitucional, en los otros 3 casos ocurría lo contrario y to-

maba una coloración amarillenta, uno de ellos tenía una malformación vascular peripupilar de forma radiada, más notable en uno de los lados.

Se encontraron 4 pacientes con angioma de coroides; en 3 había bftalmía, y en 1, glaucoma. Sin embargo, también encontramos 5 enfermos con glaucoma, en 2 congénito, y en 3 simple, y sin malformación vascular coroidea.

Con cierta frecuencia encontramos anomalías de los vasos de la retina,



Figura 1. Exoftalmia en OD, que desapareció posteriormente con la radioterapia.

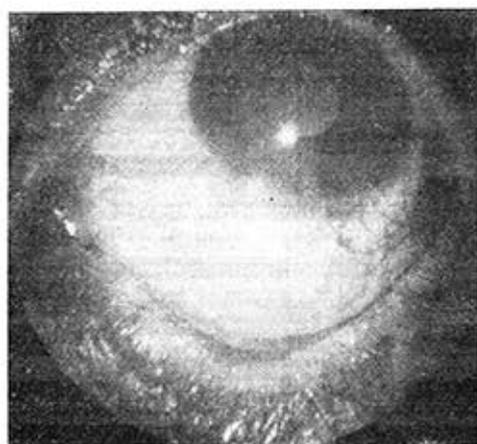


Figura 2. Malformación vascular de la conjuntiva bulbar y palpebral.

principalmente de las venas. Consistían en dilatación segmentaria, estenosis, irregularidad, y a veces defectos de su trayecto por acodadura, etc. Ningún caso presentaba un verdadero angioma de retina, como los observados por algunos autores.

Las alteraciones del campo visual consistieron en hemianopsia homónima o defecto de algunos sectores, que en el caso con angioma de coroides fotocoagulado correspondía a la zona de atrofia coriorretiniana.

En un caso que tenía exoftalmía, ésta parecía ser por protrusión retrocular y desapareció con las radiaciones, posiblemente debido a la regresión de la angiomatosis (figura 1).

La malformación vascular de la conjuntiva bulbar y palpebral se observó en 19 pacientes (63,3%) y constituyó el signo más frecuente en forma de verdaderos angiomas o de vasos tortuosos, irregulares o dilatados, algunos venosos o capilares que cuando eran epiesclerales le daban al ojo en esa zona un aspecto amoratado purpúrico (figura 2).

En todos los pacientes en que había malformación vascular en el párpado, ésta también existía en la conjuntiva subyacente.

Se encontró, en varios casos, trastornos de la visión debidos a defectos refractivos, los cuales no se diferenciaron en su frecuencia de los observados en la población general, por lo que no los detallaremos.

DISCUSION

La incidencia de las manifestaciones oculares en el SSW varía de un trabajo a otro; Roizin y colaboradores⁶ las encontraron en el 67%; Takahashi y colaboradores,⁷ en el 44,3%; Peterman y colaboradores,⁸ en el 37,1%; Greenwald y Koota,⁹ en el 36,2%; Alexander y Norman,¹⁰ en el 30%, etc.

La úvea está frecuentemente dañada por la anomalía vascular, su porción más afectada es la coroides. El angioma de coroides es una de las manifestaciones oftálmicas más importantes, está formado por canales vasculares dilatados, limitados por endotelio y separados por una pequeña cantidad de estroma. La naturaleza congénita de la lesión se demuestra por el hecho de que los vasos malformados emergen imperceptiblemente de la vascularización corioidea normal, no aumentando de tamaño y pudiendo ir a la regresión espontánea; es una lesión plana, situada generalmente entre la mácula y el disco óptico y que se acentúa en dirección al polo poste-

rior del globo ocular. Se ha notificado que a veces se acompaña de desprendimiento de retina y de coroides, y que a causa de esto se producen defectos campimétricos casi siempre sectoriales; puede haber contenido exudativo en el espacio subretinial,^{11,12} y membranas fibrosas con anomalías pigmentarias; además, calcificación u osificación entre el angioma y la retina.^{11,13} Cuando el calcio se deposita en la estructura corioides, se delimita en ocasiones un arco opaco en las radiografías, que nosotros no hemos observado. Estas calcificaciones encontradas en las radiografías o por la enucleación demuestran el parentesco del angioma corioides con el intracranial.

El angioma de coroides ocasionalmente se puede sospechar en presencia de manchas rojo vinosas, oscuras e irregulares en el fondo del ojo, o de una mancha azulada con bordes ligeramente emplomados, generalmente del tamaño de una papila y situado cerca del polo posterior.¹⁴ A veces tiene aspecto de panal, con falta de pigmentación, de forma que aparece a la transluminación más claro que sus alrededores.¹⁵ Un esfignomanómetro insuflado alrededor del cuello ingurgita al angioma, mientras que la compresión del globo ocular puede hacerlo palidecer.

Se ha referido que casi siempre el diagnóstico de angioma de coroides se hace por necropsia o por el estudio histopatológico del ojo ya enucleado y que es difícil ponerlo en evidencia en vida del paciente.^{13,15,16} Sin embargo, nosotros, a pesar de no observarlo por la oftalmoscopia y de sólo sospecharlo en un caso, hemos podido diagnosticarlo en 4 ocasiones a través de la angiografía fluoresceínica. Cuando se inyecta este contraste fluorescente por vía endovenosa, se colecta en los espacios cavernosos del angioma, se hace evidente y se puede precisar sus detalles por seriografías fotográficas, utilizando el retinógrafo (figura 3).

El iris con frecuencia también está afectado. Encontramos heterocromía, an-

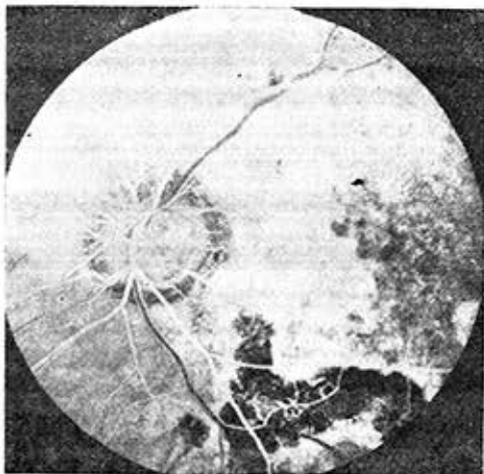


Figura 3. Angiografía fluoresceínica del fondo del O. I. Fase venosa precoz. Extenso angioma de coroides del polo posterior, parcialmente fotocoagulado. Excavación glaucomatosa grados III-IV de la papila.

giomatosis y deformidad de la pupila; otros han observado aumento o disminución en la densidad de su estroma, atrofia, etc.^{17,18}

En un caso existía una malformación vascular del iris en forma de corona radiada peripupilar, que fue visualizada por biomicroscopia. Estas anomalías angiomasas del iris han sido referidas en otros trabajos^{17-19,5} y son similares a las del *nevus* facial.

La heterocromía se observó en 6 casos; esta anomalía de la pigmentación lesionaba todo el iris o parte de él, y se encontró siempre en el lado del *nevus* facial. En los pacientes con iris oscuro, el discrómico tenía coloración más clara, y viceversa en los enfermos con iris claros.

La heterocromía ha sido explicada por la presencia de la malformación angiomasas en el iris afectado o por el aumento o disminución de su estroma.

La anomalía vascular del iris puede visualizarse a veces, a través de la biomicroscopia, como en un caso nuestro, aunque en ocasiones, a pesar de existir, no se observa por estar incluida dentro

del estroma; tal vez podría evidenciarse en los pacientes con iris claro, mediante la angiografía fluoresceínica del segmento anterior.

Los cambios anormales de densidad del estroma iridiano son difíciles de precisar por la biomicroscopia, por lo que no pudimos asegurar su existencia en ningún caso, es posible que con el examen histopatológico sea más fácilmente demostrado.

Creemos que es posible explicar la heterocromía del iris solamente por el trastorno vascular y por sus consecuencias, aunque sin tener elementos suficientes para aseverarlo. Es indudable que cuando existe angiomatosis en el iris, ella es capaz de modificar su coloración y producir heterocromía; sin embargo, a veces la malformación vascular no es visible, pero se ha observado entonces atrofia, aumento o disminución de su estroma. Como debido al origen embriológico del SSW no tiene por qué estar primeramente dañada la musculatura iridiana, estos cambios pudieran ser producidos por trastornos irrigatorios, o sea, que cuando hubiese incremento de la irrigación sanguínea por la angiomatosis, se produciría un aumento del estroma, y por el contrario, si la irrigación estuviese disminuida, llevaría a la atrofia o a la reducción del estroma del iris.

La anisocoria se encontró en 7 pacientes; en 6 de ellos había causas que la explicaban, entre ellas: deformidad de la pupila, malformación vascular del iris, atrofia óptica, etc. En el restante no se pudo detectar la causa.

Poco se ha informado de las alteraciones de los vasos retinianos, si exceptuamos al angioma, que como tal es poco frecuente y no estaba presente en ningún caso nuestro.

A pesar de su poca frecuencia se ha referido la asociación de angiomatosis de la úvea y de la retina,¹⁸ además de otros trastornos vasculares como venas anastomóticas perimaculares encontra-

das por Bar²⁰ en un paciente con nevus bilateral.

La lesión de la vía óptica y de la corteza visual por el angioma puede llevar a defectos campimétricos o a ceguera cortical; estos trastornos pueden ser causados también, como mencionamos anteriormente, por afectación de la retina. En 3 enfermos encontramos alteraciones del campo visual; en el primero eran evidentemente motivados por la retina fotocoagulada; en el segundo había una hemianopsia homónima que orientaba a plantear la existencia de la lesión de la cintilla o de la radiación óptica; en el tercero había un defecto parcial e irregular del campo nasal y temporal de un ojo; esta paciente no presentaba angioma de coroides, pensamos en la posibilidad de que tuviese un angioma del nervio óptico como el encontrado por Roizin y colaboradores²¹ y por Wohlwill y Yakovlev.²² Ninguno de nuestros enfermos tenía ceguera cortical por lesión del área visual primaria como han informado otros investigadores.^{18,19} La incidencia de los defectos campimétricos puede ser mayor de lo que aparenta, ya que en 12 pacientes no se pudo explorar el campo visual por el trastorno mental.

La retina puede presentar trastornos pigmentarios de distribución irregular, como se observaron en 5 de nuestros casos y en 1 informado por Perera;²³ en ocasiones ofrece el aspecto de la degeneración retiniana o retinocoroidea.

La atrofia óptica primaria, total o parcial, se encuentra con cierta frecuencia y es secundaria al glaucoma o a la afectación de la vía óptica por la malformación intracraneal. La encontramos en 5 casos: en 3 de ellos se explicó por el glaucoma; en otro, por la terapia radiante; el restante no tenía glaucoma, es posible que la causa de la atrofia fuese alguna lesión de la vía óptica, pero el campo visual no se pudo explorar por el retraso mental; tenía estrabismo posiblemente secundario a la atrofia.

En 9 casos se encontró estrabismo; en 3 de ellos había atrofia óptica y qui-

zás ésta fuese la causa, para el resto no tenemos explicación, pudiera ser por paresia de la musculatura extrínseca secundaria a defectos irrigatorios o por debilidad primaria.

Se han informado también otras alteraciones no observadas por nosotros, como melanosis ocular y coloboma de papila.

CONCLUSIONES

La anomalía vascular conjuntival es el hallazgo más frecuente en el SSW dentro de las alteraciones oculares.

El angioma de coroides es difícil de visualizar a través de la oftalmoscopia; sin embargo, se puede diagnosticar en

vida por la angiografía fluoresceínica, la cual debe ser realizada a todos los enfermos con SSW, en que esto sea posible para si se detecta la malformación, tratarla y prevenir las complicaciones.

La atrofia óptica que se observó en algunos de estos pacientes es primaria, y puede ser causada tanto por la lesión de la vía óptica, debida a la angiomatosis, como por el glaucoma.

La heterocromía del iris se puede explicar por la presencia de la malformación vascular o por las consecuencias de ella sobre el estroma iridiano; la angiografía fluoresceínica del segmento anterior, en los enfermos con iris claro, podría servir para detectar los vasos displásicos del iris, que no son fáciles de detectar por la biomicroscopia.

SUMMARY

García Ortega, J. A. et al. *Ophthalmological Manifestations in Sturge-Weber Syndrome, Part. I.* Rev Cub Ped 53: 1, 1981.

Thirty patients with Sturge-Weber syndrome, age range 2-56 years, were studied at Neurology and Neurosurgery Institute, taking as diagnostic criteria symptoms and signs of intracranial angiomatosis associated or not with other indications of the disease. 86.6% of cases showed ophthalmic manifestations, surpassed by epilepsy, skin nevus, and mental subnormality. The most usual ocular sign was vascular malformation in the conjunctiva; it was found in 63.3% of patients. Also aniseikonia (23.3%), iris heterochromia (20.0%), anomalies in retinal vessels (26.6%), buphthalmos (16.6%), simple glaucoma (13.3%), optic atrophy (16.6%), retinal pigmentary disorders (16.6%), choroidal angioma (13.3%), campimetric defects (10.0%), etc. were found. Choroidal angioma can be detected by fluorescein angiography when not possible by ophthalmoscopy. Iris heterochromia can be explained by the presence of vascular malformations or their consequences on iridic estroma.

RÉSUMÉ

García Ortega, J. A. et al. *Les manifestations ophtalmiques dans le syndrome de Sturge-Weber. Première partie.* Rev Cub Ped 53: 1, 1981.

L'étude a porté sur 30 patients de l'Institut de Neurologie et Neurochirurgie âgés entre 2 et 56 ans, et atteints du syndrome de Sturge-Weber; on a pris comme critère diagnostique la présence de symptômes ou de signes d'angiomatose intracrânienne associés ou non à d'autres manifestations de la maladie. 86,6% des cas ont présenté des manifestations ophtalmiques, surpassées par l'épilepsie, le naevus cutané et la subnormalité mentale. Le signe oculaire le plus fréquent a été la malformation vasculaire de la conjonctive, observée dans 63,3% des patients. On a aussi trouvé anisocorie (23,3%), hétérochromie de l'iris (20,0%), anomalies des vaisseaux de la rétine (26,6%), buphtalmie (16,6%), glaucome simple (13,3%), atrophie optique (16,6%), troubles pigmentaires de la rétine (16,6%), angiome de la choroïde (13,3%), défauts campimétriques (10,0%), etc. L'angiome de la choroïde peut être détecté par angiographie fluorescéinique lorsque ce n'est pas possible au moyen de l'ophtalmoscopie; l'hétérochromie de l'iris peut s'expliquer par la présence de la malformation vasculaire ou par les conséquences de celle-ci sur le stroma irien.

РЕЗЮМЕ

Гарсия Ортега, Х.А. и др. Офтальмологические манифестации при синдроме Стурже-Вебера. Первая часть. Rev Cub Ped 53: 1, 1981.

В Институте Неврологии и Нейрохирургии проводится исследование 30 пациентов, возраст которых колебался от 2 лет до 56 лет и, которые страдали синдромом Стурже-Вебера, при этом за диагностический критерий принимается наличие симптома или признаков внутричерепного ангиоматоза, ассоциируемого или не ассоциируемого с другими манифестациями заболевания. 86,6% из всех пациентов имели офтальмологические манифестации, гноетечение, вызванное эпилепсией, кожный невус и умственная субнормальность. 1/2 глазного признака наиболее часто являлось неправильное формирование сосудистое конъюнктивы, которое наблюдалось у 63,3% из всех пациентов. Также были обнаружены анискория (23,3%), гетерокромия радуги (20,0%), аномалия сосудов сетчатки (26,6%), бульбальмия (16,6%), простая глаукома (13,3%), оптическая атрофия (16,6%), пигментационные нарушения сетчатки (16,6%), ангиома корoidов (13,3%), кампериметрические дефекты (10,0%) и т.д. Ангиома корoidов может быть обнаружена с помощью флуорисцентной ангиографии когда невозможно 1/2 посредством офтальмоскопии, гетерокромия радуги может быть объяснена наличием неправильного сосудистого формирования или же вследствие подобного формирования, влияющего на радужный стром.

BIBLIOGRAFIA

1. Schirmer, R. Ein Fall Von Teleangiectasic. V. Graefe's Arch Ophthalmol 7: 119, 1860.
2. Sturge, W. A. A case of partial epilepsy apparently due to a lesion of one of the vasomotor centres of the brain. Trans Clin Soc London 12: 162, 1869. Reproducido en: Wilkins, R. H.; I. A. Brody. Sturge-Weber syndrome. Arch Neurol 21: 554, 1969.
3. Harrocks, P. A case of facial and ocular naevus. Tr Ophthalmol Soc UK 3: 106, 1883.
4. Milles, W. J. Naevus of the choroid and detachment of the retina in the right eye. Tr Ophthalmol Soc UK 4: 168, 1884. Citado por O'Brien, C. S.; W. C. Portes., 1933.¹¹
5. Lawford, J. B. Naevus of the left side of the face; naevus of choroid, subretinal hemorrhage, and detache retina in left eye. Tr Ophthalmol Soc UK en: Ballantyne, A. J. Buphthalmus with facial naevus and allied conditions. Br. J Ophthal 14: 481, 1930.
6. Roizin, L. et al. Congenital vascular anomalies and their histopathology in Sturge-Weber-Dimitri syndrome. Naevus flammeus with angiomatosis and encephalosis calcificans. J Neuropathol Exper Neurol 18: 75, 1959.
7. Takahashi, et al. Sturge-Weber syndrome in Japan. Review of the cases in the literature. Fukushima J Med Sci 20: 107, 1974.
8. Peterman, A. F. et al. Encephalotrigeminal angiomatosis (Sturge-Weber disease). Clinical study of thirty-five cases. JAMA 167: 2169, 1958.
9. Greenwald, H. M.; J. Koota. Associated facial and intracranial hemangiomas. Am J Dis Child 51: 868, 1936.
10. Alexander, G. L.; R. M. Norman. The Sturge-Weber syndrome. John Wright and Sons Ltd., Bristol, 1960.
11. Morgan, G. Pathology of Sturge-Weber syndrome. Proc Roy Soc Med 56: 422, 1963.
12. Givner, I. et al. Sturge-Weber-Dimitri syndrome. Tr Am Acad Ophthalmol 61: 475, 1957.
13. Pons, P. Tratado de Patología y Clínica Médicas. Tomo IV. Tercera Edición. págs. 441, 442 y 502, reimpression. Salvat Editores, S. A. Barcelona, 1969.
14. Duke-Elder, S. Enfermedades de los ojos. XIV edición, pág. 329. Editorial Interamericana, S. A., México, D. F., 1965.

15. Miller, S. J. H. Ophthalmologic aspects of the Sturge-Weber syndrome. Proc Roy Soc Med 56: 419, 1963.
16. Mohanta, K. D. et al. Sturge-Weber syndrome. Indian Ped 6: 41, 1969.
17. O'Brien, C. S.; W. C. Porter. Glaucoma and naevus flammeus. Arch Ophthalmol 9: 715, 1933.
18. Djacos, C.; T. Joannidés. La maladie de Sturge-Weber-Krabbe. Ann Ocul 184: 994, 1951.
19. Tyson, H. H. Nevus flammeus of face and globe associated with glaucoma, vascular changes in the iris and calcified vascular growth in the left occipital lobe of the brain with right homonymous hemianopia. Arch Ophthalmol 8: 365, 1932.
20. Bar, C. Ein bemerkenswerter fall von feuermal und glaukom. Ztschr F Augenh 57: 628, 1925.
21. Roizin, L. et al. Congenital vascular anomalies and their histopathology in Sturge-Weber-Dimitri syndrome. Naevus flammeus with angiomatosis and encephalosis calcificans. J Neuropathol Exper Neurol 18: 75, 1959.
22. Wohlwill, F. J.; P. I. Yakovlev. Histopathology of meningofacial angiomatosis (Sturge-Weber's disease). Report of four cases. J Neuropathol Exper Neurol 16: 364, 1957.
23. Perera, C. A. Bilateral buphthalmus associated with nevus flammeus. Report of a case. Arch Ophthal 14: 624, 1935.

Recibido: julio 14, 1980.

Aprobado: septiembre 15, 1980.

Dr. Juan A. García Ortega
 Instituto de Neurología y Neurocirugía
 29 y D. Vedado.