

DOENÇA DE STURGE-WEBER ATÍPICA ASSOCIADA A ANGIOMATOSE METAMÉRICA

REGISTRO DE UM CASO E REVISÃO DA LITERATURA

RUBENS N. A. A. REIMÃO *
ANTONIO B. LEFÈVRE **

Características não usuais da doença de Sturge-Weber, devido à sua extensão e bilateralidade, associadas à presença de hemangioma plano de distribuição metamérica bilateral no tronco e membros no mesmo paciente fornecem novo substrato aos conceitos atuais desta entidade. Encontramos na literatura apenas um caso semelhante⁵⁵ de angiomatose encefalotrigeminal associada à hemangioma plano de tronco e membros.

OBSERVAÇÃO

W.T.G., 12 anos de idade, sexo masculino, atendido no ambulatório de Neuropediatria em 8-3-78 (RG. 2.048.888.J). O paciente foi trazido à consulta por apresentar, desde o nascimento, fraqueza nos membros à esquerda e manchas vermelho-vinhosas por todo o corpo. Desde os 5 meses de idade vem apresentando crises convulsivas tônicas que se iniciam no hemicorpo esquerdo com ulterior generalização, na frequência de uma crise a cada mês. Desde há 30 dias estas crises tornaram-se mais frequentes sendo de até 4 crises por dia. Desde os 5 meses de idade vem fazendo uso irregular de várias medicações anticonvulsivantes, não obtendo melhora. *Exame físico geral e especial* — Estatura 129cm: Peso 27800g. Hipertrofia dos 2/3 inferiores da face e lábios. Desvio da rima bucal para a direita. Boca constantemente entreaberta, com protusão de língua. Olhos semicerrados por hipertrofia de pálpebras (Fig. 1) principalmente à direita. Apresenta hemangioma plano cutâneo acometendo: a) toda a face e pescoço à esquerda exceto área de 5x5cm retroauricular e faixa paramediana que se inicia com 4cm na testa afinando-se para 1cm no lábio superior e nariz; b) toda a face e pescoço à direita exceto área de 3x3cm do pavilhão auricular, área temporal e parte da região sub-occipital, na linha média; c) todo couro cabeludo à direita e faixa fronto-temporal esquerda; d) toda porção superior do tórax até 4cm acima do nível dos mamilos à direita e 3cm abaixo à esquerda; e) todo o ombro, escápula e axila à esquerda poupando área de 5x3cm na linha hemiaxilar esquerda; f) toda a axila direita; g) todo o membro superior direito. Quanto ao membro superior esquerdo acomete porção

Trabalho da Clínica Neurológica do Departamento de Neuropsiquiatria da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo: * Médico Residente; ** Professor Titular de Neurologia Infantil.

medial do braço e radial do antebraço como que mantendo seus limites na linha média do antebraço. Na mão esquerda somente a eminência tenar, dorso do 1º dedo e parte da primeira falange do 2º dedo; f) área de 2x3cm na região inguinal direita; g) na região glútea estende-se em faixa na linha média que se prolonga bilateralmente sendo que à esquerda em faixa de até 15 cm de largura que continua pela porção posterior da coxa terminando no seu terço distal. Na perna esquerda inúmeras áreas pequenas de 0,5 a 3cm na sua face dorsal. À direita há apenas faixa de 3cm paramediana e área de 5x5cm no terço proximal da coxa, região posterior. Pés não são acometidos; h) na boca, acomete toda a mucosa bucal e língua com grande hipertrofia de gengivas e de língua sendo muito mais intenso na hemilíngua esquerda. Portanto o hemangioma tende a ter distribuição metamérica. Restante do exame sem outras características dignas de nota exceto verrugas vulgares no 1º, 3º, 4º dedos e terço distal do braço direito. *Exame neurológico* — Hemiparesia esquerda completa desproporcionada de predomínio braquial, com sinais deficitárias de liberação piramidal. Deficiência mental. *Exame oftalmológico* — Diâmetros corneanos 12,5mm em ambos olhos. Biomicroscopia normal. Pressão intraocular normal de 16mmHg em ambos olhos. Exames fundoscópicos sem anormalidades. *Exame genético* — Deslocamento do trirrádio t bilateralmente e cariótipo masculino normal.

Exames complementares — *Radiografias do crânio* mostrando calcificações serpenti-formes na região occipital direita e hipertrofia mandibular. *Eletrencefalografia*: traçado persistentemente assimétrico com atividade de base do hemisfério cerebral esquerdo dentro dos limites da normalidade e à direita constituída por ondas de 3-4c/seg em todo hemisfério, predominando na região parieto-temporal com ausência de ritmos rápidos. Portanto, quadro de sofrimento e discreta depressão no hemisfério cerebral direito.

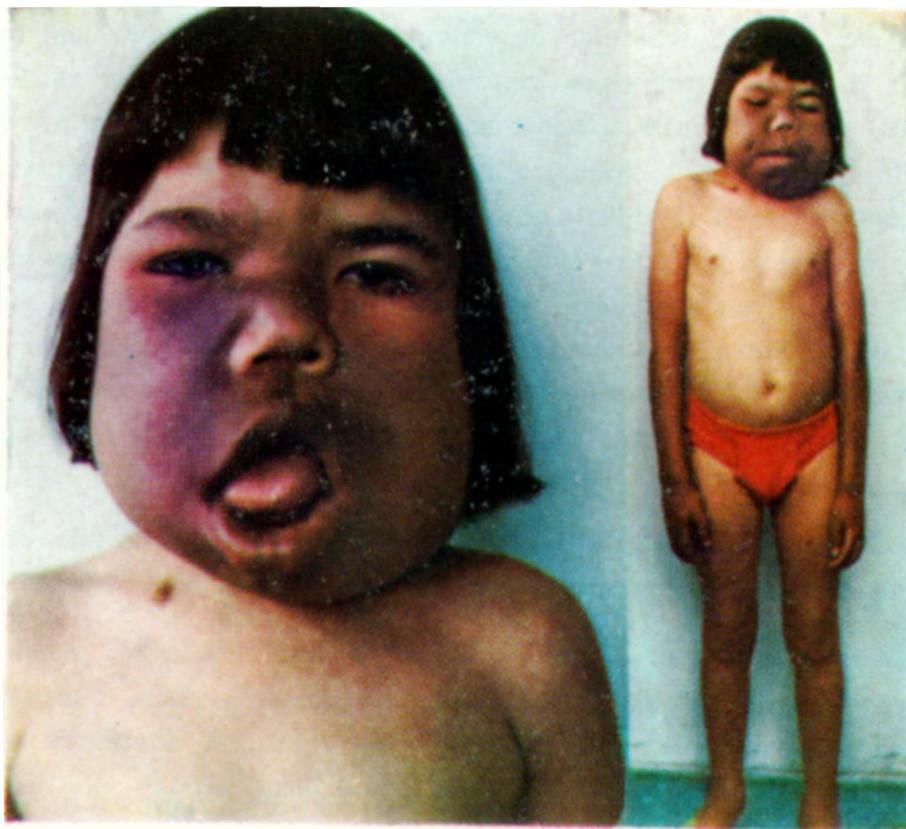


Fig. 1 — Caso W.T.G. Hemangioma na face, tronco e membros obedecendo a distribuição metamérica. Intensa hipertrofia de porção inferior da face.

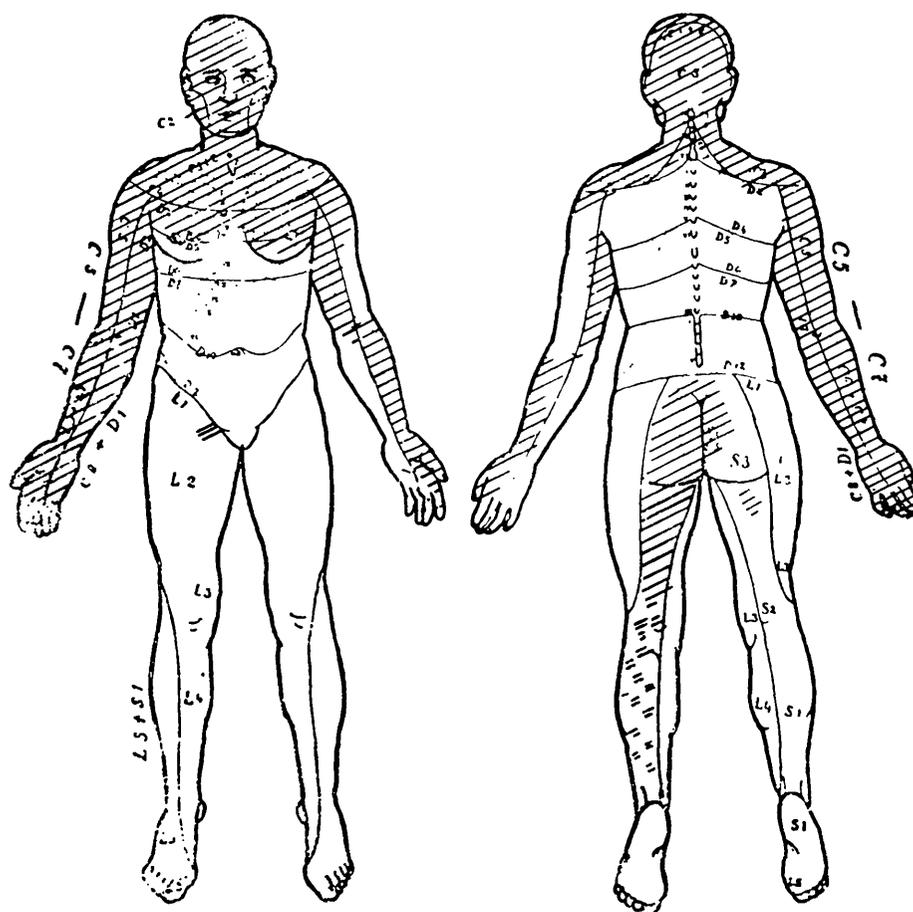


Fig. 2 — Caso W.T.G. Esquema de distribuição metamérica do hemangioma plano.

Angiografias pelas artérias carótidas e vertebral, seletivas, por cateterismo femoral mostraram presença de área avascular na convexidade de ambos os hemisférios cerebrais, predominando à direita. Observa-se veia de drenagem de grosso calibre, aparecendo precocemente na região frontal, enchendo-se pela injeção à direita, drenando para o seio longitudinal superior. *Tomografia axial computadorizada* evidenciando calcificações no hemisfério cerebral direito com alargamento dos sulcos deste mesmo lado; após injeção de contraste por via venosa não houve alteração na densidade. Portanto, calcificações e atrofia do hemisfério cerebral direito. *Angiografia espinal seletiva* não revelou anormalidades. *Escanograma* indicando membro inferior direito 0,6cm maior que o esquerdo. *Hemograma* com discreta anemia microcítica normocrômica. *Enzimas séricas*: GOT, GPT, FA, CPK, DHL, HBDH, gama-GT, LAP normais. *Exame de urina tipo I* normal.

Evolução — Desde março de 1978 até o momento o paciente não apresentou mais convulsões, tomando difenilhidantoina 200mg/dia e fenobarbital 200mg/dia.

Avaliação neuro-psicológica — Criança tímida mas capaz de cooperar de modo satisfatório apesar de realizar as tarefas muito lentamente. Essa lentidão manifesta-se também no andar, movimentos apendiculares e na fala. A avaliação neuropsicológica revelou na área cognitiva, em trabalho intelectual bem abaixo da média (Stanford-

* Exame feito pela psicóloga Beatriz Helena Lefèvre.

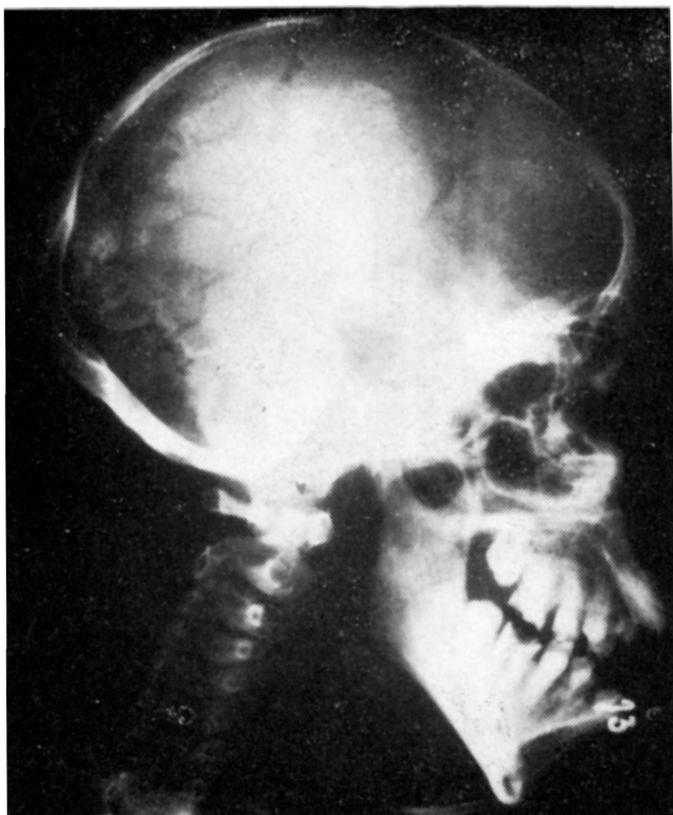


Fig. 3 — Caso W. T. G. Radiografia mostrando calcificações serpentiformes na região occipital e acentuada hipertrofia mandibular.

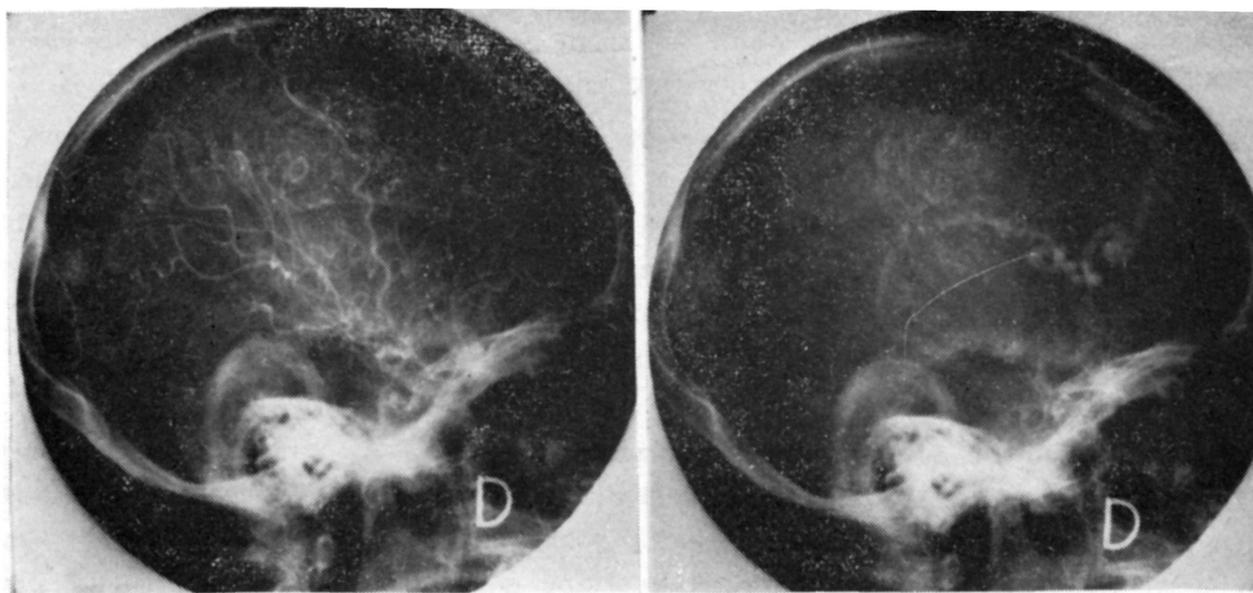


Fig. 4 — Caso W.T.G. Carotido-angiografia direita mostrando drea avascular na convexidade do hemisfério cerebral. Observe-se veia de drenagem de grosso calibre em região frontal drenando para seio longitudinal superior.



Fig. 5 — Caso W.T.G. Tomografia axial computadorizada mostrando calcificações e atrofia do hemisfério cerebral direito. Após injeção de contraste endovenoso.

Binet L-M com I.M. = 5 anos e Q.I. = 40). As experiências de Piaget do período intuitivo 58 (de 4 a 6 anos) foram resolvidas com dificuldade, custando para resolver o problema da obstrução dos cilindros menores (Woodward 70) forçando as peças para que se encaixassem. Ao copiar um colar de contas coloridas ele esquece a ordem dada e apesar de saber as cores e discriminá-las comparando as iguais, não acerta o modelo dado pelo examinador. A organização gráfica é deficiente, imatura, não conseguindo o paciente copiar as formas topológicas (Piaget 58) nem o quadrado.

O exame de esquema corporal no teste de imitação de gestos (Berges e Lézine 6) mostrou uma execução imatura, tendo conseguido imitar somente movimentos simples com as mãos e os braços. Não conseguiu fazer os gestos simultâneos alternados de abrir uma mão e fechar a outra revelando uma dispraxia ideomotora de evolução. Revelou grande distorção para a construção de um manequim com incapacidade de organizar a figura humana. O examinador tendo iniciado o trabalho de quebra-cabeças ele não consegue terminá-lo com as peças, colocando uma perna como pescoço.

A praxia construtiva que se manifestara imatura nos testes com lápis e papel na cópia de figuras geométricas simples revela distúrbio no teste dos bastões de Goldstein Scheerer (Goldstein 26) com distorções do modelo apresentado. Nos cubos de Kohs também o paciente não foi capaz de realizar uma forma simples de reprodução direta sem linhas inclinadas. Na área de organização construtiva visual ele foi incapaz de interpretar globalmente figuras simples, não percebendo o conjunto e nomeando as cores e os detalhes somente.

Houve dificuldade na área de organização temporal não conseguindo o paciente repetir ritmos simples. A fala é sem melodia, com prosódia deficiente, com dislalias, emitindo e trocando fonemas como: "arne" por carne, "tizolo" por tijolo, "pa" por para. Não houve distúrbio no exame da esterognosia e sensibilidade cutânea. Houve negligência do hemicorpo esquerdo, o paciente não usou a mão esquerda nem para segurar o papel que corta com a direita, apresentando também dispraxia para o vestir.

O exame neuropsicológico sugere a existência de lesões difusas com predominância em áreas parietais do hemisfério direito.

COMENTARIOS

A doença de Sturge-Weber, também chamada angiomatose encéfalo-trigeminal, foi descrita em 1879 por William Allen Sturge em suas características clínicas e complementadas radiologicamente em 1922 por Francis Parkes Weber. Clinicamente caracteriza-se por: presença de nevus vascular cutâneo afetando a face, em particular sua porção superior, epilepsia, calcificações giriformes no córtex cerebral, podendo ocorrer também hemianopsia homônima, bftalmo ou glaucoma, deficiência mental, hemiplegia e hemihipertrofia de face ou corpo. Os componentes patológicos essenciais são o nevus facial e angiomatose meníngea.

Convulsões ocorrem em cerca de 90%⁶¹ dos casos, se iniciam precocemente e podem ser focais ou generalizadas^{3,28,49,57}. Um terço^{57,49} a dois terços²⁸ dos casos apresentam hemiparesia que pode ser evidente já ao nascimento, podendo ser acompanhada de atrofia dos membros paréticos. No caso relatado observa-se hemiparesia e atrofia dos membros à esquerda; entretanto, como o membro superior direito é mais acometido pelo hemangioma talvez parte desta diferença seja explicável por uma discreta hipertrofia concomitante. Deficiência mental ocorre em mais de 50% dos casos^{3,28,61}, principalmente naqueles que apresentam convulsões frequentes e pode ser de grau variado. Deficiência visual parece ser bastante frequente; entretanto sua exata incidência não é conhecida já que a hemianopsia homônima que seria esperada baseada no acometimento de córtex occipital é difícil de ser demonstrada nos pacientes muito jovens ou nos deficientes mentais. No caso presente não foi possível avaliar devido à deficiência mental. Bftalmo e/ou glaucoma geralmente só afetam um olho, sendo descritos em cerca de um terço dos casos. Por vezes encontra-se angioma de coróide^{3,52,54}. No caso que descrevemos não havia alteração ocular. Pode haver em alguns casos, como neste, hipertrofia de tecidos moles cobertos pelo angioma cutâneo.

As radiografias de crânio mostram a característica calcificação giriforme, observada também neste caso, devida à depósito mineral maciço substituindo partes da substância cinzenta cortical abaixo do hemangioma de leptomeninges. Seu contorno duplo é devido a calcificações de giri opostos a um mesmo sulco, embora alguns autores acreditem ser devido às calcificações de vasos do hemangioma. Geralmente estas calcificações não são detectadas radiologicamente nos primeiros anos de vida^{3,64} porém aumentam com a idade²⁴ podendo, ao final da segunda década aparecer em 65%⁵⁷ a 90%²⁸ dos casos. Assim, no total ocorre em 76% os casos^{5,53,69}. No caso relatado, a calcificação é nítida e acomete região parieto-occipital como é frequentemente descrito. Entretanto, na tomografia axial computadorizada nota-se que estas calcificações estendem-se intensamente por todo o hemisfério direito. A distância entre as sombras giriformes e a tábua interna do crânio ao exame radiológico se confirmou com a angiografia e tornou-se mais nítida à tomografia axial computadorizada, mostrando atrofia acentuada de ambos hemisférios cerebrais, sendo mais acentuada à direita. Esta atrofia da área acometida já havia sido ressaltada por outros autores^{57,18,20} que entretanto não haviam realizado tomografia computadorizada.

Esta diminuição do hemisfério acometido tem sido atribuída por alguns somente à atrofia ^{12,46} enquanto outros julgam que há também malformações ectodérmicas desta região provocando hipoplasia ^{35,40,7,72}. Deve-se notar que no caso descrito por Nellhaus, Haberland e Hill ⁵⁵ havia também atrofia cortical bilateral, angiomatose difusa dos dois hemisférios, calcificação bilateral como é visto em alguns casos ^{11,8} e nevus flammeus acometendo ambos lados da face bem como tronco e parte das extremidades, embora o anátomo-patológico não revelasse angiomatose de meninges espinais. Angiografia por vezes revela maiores alterações nos pacientes mais jovens, segundo revisão feita por Poser e Taveras ⁵⁹. No caso descrito observa-se veia anômala tortuosa e de grosso calibre frontal direita.

Neste caso não foi observada alteração cromossômica, estando portanto de acordo com os dados da literatura ⁶⁰.

Síndrome de Cobb ou angiomatose cutâneo-meningo-espinal, foi descrita por Stanley em 1915 ¹⁰ em paciente com nevus vinhoso em T10 que apresentou paraplegia flácida, analgesia até o mesmo nível e perda de controle esfinteriano. Cushing examinando este paciente sugeriu existência de angioma espinal no mesmo metâmero por já ter observado angioma de meninges associado à nevus facial em outros pacientes, obviamente referindo-se à angiomatose encefalotrigeminal. Sugeriu, portanto, que estas condições fossem análogas apesar dos angiomas estarem em níveis diferentes. Por outro lado, Berenbruch já havia descrito um caso semelhante em 1890, vindo daí a sinonímia desta síndrome (síndrome de Berenbruch-Cushing-Cobb).

Não existe concordância entre os autores quanto aos critérios para definir a síndrome de Cobb. Segundo Kissel e Dureux ³⁷ são dois os elementos necessários e suficientes, ou seja, o nevus vascular cutâneo e o angioma de canal raquidiano sendo que os seus níveis devem corresponder dentro de um a dois segmentos. O angioma espinal, também segundo estes autores, não pode ser angioblástico e deve ser confirmado anatômica, cirúrgica ou radiologicamente. Dentro desta conceituação, somente 17 dos 36 casos descritos como síndrome de Cobb na literatura até 1972 ³⁷, preenchem estes critérios ^{10,15,21,25,31,32,34,36,47,61,65,13,66,67,71,56}. Vários outros autores admitem critérios diferentes. São descritos casos em que o nevus cutâneo não está relacionado ao segmento do hemangioma ^{2,71,17,31}, ou nevus cutâneo tão difuso que a correspondência metamérica não é obtida ^{23,25,51,71}, ou casos em que a presença de hemangioma intra-espinal não era confirmada pela radiologia, cirurgia ou necrópsia ^{9,39,48,56}. Em outros casos o quadro clínico associado ao nevus cutâneo era de siringomielia ou siringobulbia ou síndrome bulbar atípica ^{44,68,39}. Em revisão recente feita por Jessen, Thompson e Smith (1977) ³³ são descritos 28 casos de síndrome de Cobb. Deve-se notar que dos casos compatíveis com os critérios de Kissel e Dureux, somente nove ^{33,19,32} foram confirmados pela arteriografia espinal seletiva por ser uma técnica recente, e que em um caso descrito recentemente esta não mostrou malformação arteriovenosa embora à cirurgia essa fosse achada ³³. Portanto ainda não se pode julgar a percentagem de falso-negativos deste exame. Por outro lado, pese-se que no caso apresentado não foi demonstrada malformação vascular à arteriografia espinal seletiva assim como não havia suspeita

clínica da mesma, exceto pela presença de nevus metamérico. Persistem assim dúvidas quanto à critérios essenciais da síndrome de Cobb.

Pelas razões descritas, julgamos mais conveniente considerar nosso caso, no momento, apenas uma forma de doença de Sturge-Weber associada à angiomatose de distribuição metamérica e não a associação de doença de Sturge-Weber com síndrome de Cobb na qual não tenha sido identificado hemangioma raquidiano.

Segundo Cushing e Bailey¹⁴ a angiomatose de leptomeninges apareceria no terceiro estágio de desenvolvimento de vascularização crânio-cerebral de acordo com os critérios de Streeter⁶² ou seja, da 4ª à 8ª semana de vida intra-uterina, enquanto o embrião cresce de 4 a 11 mm. Durante este período, conforme o crânio e a dura-mater se desenvolvem, o plexo vascular primitivo que havia se diferenciado em artérias veias e capilares primitivos dispõe-se em tres camadas. A primeira supre face e couro cabeludo; a segunda os ossos membranosos, meninges e coroide a terceira forma a rede profunda do cerebro. Neste ponto, o olho primitivo que frequentemente é acometido na S. de Sturge-Weber, está justaposto à região occipital. Após esta fase, o desenvolvimento vascular de couro cabeludo, face, duramater, leptomeninges e coroide progredem em velocidades independentes da vascularização cerebral.

Deve-se notar que na mesma época que ocorre o terceiro estágio de Streeter há o desenvolvimento dos brotos que darão origem aos membros. O broto destinado a se tornar membro superior surge no embrião de 5 mm e do membro inferior no de 9 mm. Estes se iniciam intimamente correlacionados ao plexo vascular primitivo. Existe portanto a possibilidade de que os mesmos mecanismos que levaram à angiomatose encefalotrigeminal também tivessem dado origem ao hemangioma de tronco e membros.

Acometimento de angiomas da S. de Klippel-Trenaunay juntamente com S. de Sturge-Weber havia sido descrito em 40 casos até 1976¹⁶, embora seja rara^{63,29,22,16,41,27}. Este caso que descrevemos também não pode ser considerado como S. de Sturge-Weber associado à S. de Klippel-Trenaunay pois, da tríade clássica⁴² descrita por Klippel e Trenaunay³⁸: 1-Não apresenta dilatações varicosas. 2-A diferença de tamanho entre os membros pode ser devida à hemiparesia com atrofia esquerda e/ou o maior acometimento do nevus flammeus no membro superior direito. 3-Nevus é usualmente unilateral na S. Klippel-Trenaunay enquanto que deste caso é bilateral.

Estes casos de concomitância de duas angiomatoses, assim como o de Wyburn-Mason (caso 44)⁷¹ que apresentava angioma medular cervical e nevus cutaneos vasculares múltiplos inclusive em área do trigêmeo, fortalecem o substrato daqueles autores que consideram as angiomatoses metaméricas como formas semelhantes à S. de Sturge-Weber porém com outra localização^{47,45}, indo contra as idéias daqueles que não as consideram como formas homólogas⁶⁷. Tende-se atualmente a considerar estas síndromes, assim como a de Osler-Weber-Rendu, a de Klippel-Trenaunay-Parkers-Weber, a de Fabry-Anderson, a de Von Hippel-Lindau, a de ataxia-teleangiectasia, a de Bonnet-Dechaume-Blanc e a de Wyburn-Mason como formas variadas cujo denominador comum seria *angioma cutâneo com patologia neurológica*^{13,33,14,43,4,50,30}.

RESUMO

Um caso, possivelmente o primeiro, de doença de Sturge-Weber associada à hemangioma plano de distribuição metamérica no tronco e membros é descrito clinicamente. Achados radiológicos incluindo exames contrastados e tomografia axial computadorizada são descritos e discutidos. Comenta-se a relação entre os angiomas neurocutâneos.

SUMMARY

Atypical Sturge-Weber disease with metameric angiomatosis: report of a case and review of the literature.

Possibly the first case of Sturge-Weber disease associated with metameric limbs and trunk cutaneous hemangioma is reported. Roentnographic findings including contrast studies and computerized axial tomography are presented and discussed. Comments are made upon the relations between neurocutaneous angiomatosis.

REFERENCIAS

1. ALEXANDER, G. L. — The Sturge-Weber syndrome. *In* G. W. Bryn & P. J. vinke, editores- Handbook of Clinical Neurology. North Holland Pub. Co., New York, 1972, Vol. 14, pg. 223-239.
2. ALEXANDER, W. — Angioma racemosum des Rückenmarks. *zbl Neurol* 28:246, 1922.
3. ALEXANDER, G. L. & NORMAN, R. M. — The Sturge-Weber Syndrome. John Wright & Sons Ltd., Bristol. 1960.
4. ANDRE, J. M.; SCHMITT, J. & KISSEL, P. — Classification generale et limites nosologiques des phacomatoses. *J. Genet. Hum. Suppl.* 23:187, 1975.
5. ARSENIC, C. & CARP, N. — La maladie de Sturge-Weber: observations anatomocliniques et histopathologiques. *Ann Anat. Path.* 12:411. 1967.
6. BERGES, J. & LÉZINE, I. — The imitation of gestures. *Clinic in Developmental Medicine.* vol. 18 W. Heinemann Medical Books Ltd, London, 1965.
7. GERGSTRAND, L.; OLIVERCRONA, H. & TÖNNIS, W. — Gefäßmissbildungen und Gefäßgeschwülste des Gehirns. G. Thieme, Leipzig, 1936.
8. BOLTSHAUSER, E.; WILSON, J. & HOARE, R. D. — Sturge-Weber syndrome with bilateral intracranial calcification. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry (London)* 39:429, 1976.
9. CHAPUT, J. — Enorme angiome lomboabdominal. *Bull. Mém. Soc. Chir. Paris* 30:444, 1904.
10. COBB, S. — Hemangioma of the spinal cord associated with skin naevi of the same metamere. *Ann. Surg.* 62:641, 1915.

11. COLLIGNON, J. & CARLIER, G. — Bilateral form of Sturge-Weber disease with rare abnormality of the venous drainage. *Acta Neurol. Belg* 74:81, 1974.
12. CRAIG, J. M. — Encephalotrigeminal angiomatosis (Sturge-Weber disease). *J. Neuropath. Exp. Neurol.* 8:305, 1949.
13. CROSS, G. O. — Subarachnoid cervical angioma with cutaneous hemangioma of correspondig metamere: report of a case and review of the literatura. *Arch. Neurol. Psychiat. (Chicago)* 58:359, 1947.
14. CUSHING, H. & BAILEY, P. — Tumors arising from blood vessels of the brain. Charles C. Thomas, Springfield, Illinois, 1928.
15. DE SÈZE, S.; HURTH, M.; DJINDJIAN, R.; KAHN, M. H.; HUBAULT, A.; DRILL, A. — A propos d' un cas d'angiomatose metamérique cutané — vertébro — medulaire, *Rev. Rhum.* 33:455, 1966.
16. DEUTSCH, J. WEISSENBACHER, G. WICHALM, K.; WOLF, G.; BARSEGAR, B. — Kombination von Sturge-Weber und Klippel-Trenaunay Syndrom. *Klin Pädiat.* 188:464, 1976.
17. DEVIC, E. & TOLOT, G. — Un cas d' angiomsarcome des méninges de la moelle chez un sujet porteur d'angiomes multiples. *Rev. Méd. (Paris)* 26:255, 1906.
18. DI CHIRO, G. & LINDREN, E. — Radiographic findings in 14 cases of Sturge-Weber syndrome. *Acta Radiol.* 35:387a, 1951.
19. DOPPMAN, J. L.; WIRTH, F. P. & DI CHIRO, G. — Value of cutaneous angioma in the arteriographic localization of spinal cord arteriovenous malformations, *New Eng. J. Med.* 281:1440, 1969.
20. FALKINBURG, L. W.; SILVER, M. L.; KAY, M. N. & STOLL, J. — Sturge-Weber-Dimitri disease: report of a case with necropsy. *Pediatrics* 22:319, 1958.
21. FRACASSO, L. — L'angiomatosi del midollo spinale. *Cervello*, 23:81, 1947.
22. FURUKAWA, T. et al. — Sturge-Weber and Klippel-Trenaunay syndrome with nevus of Ots and It°. *Arch Derm.* 102:640-645, 1970.
32. GILBERT, I. — Angioma venosum racemosum with angiomatous lesions of skin and omentum. *Brit. Med. J.* 1:468, 1952.
24. GILLY, R.; LAPRAS, C.; TOMMASI, M. — Revol. M.; Challanel, M. J. & Clavel, D. — Maladie de Sturge-Weber-Krabbe. *Pediatric* 32:45, 1977.
25. GINSBOURG, M. — Contribution à l'étude des formes vasculairese pathologiques vertebro-medullaires (angiomes vertebraux, epiduraux, intraduraux). *Thèse Méd., Paris* 1960.
26. GOLDSTEIN, K. & SCHEERER, M. — Abstract and Concrete Behaviour, *Psychological Monographs* vol. 53, n° 2. American Psychological Washington, 1951.
27. GOTTRON, H. A. & SCHNYDER, V. W. — (eds) — *Handbuch der Haut und Geschlechtskrankheiten* Springer Verlag, Berlin — Heidelberg — New York, 1966, p. 715.
28. GREENWALD, H. M. & KOOTA, J. — Associated facial and intracranial heman- giomas. *Amer. J. Dis. Child.* 51:868, 1936.

29. HARPER, P. S. — Sturge-Weber syndrome with Klippel-Trenaunay-Weber syndrome. *Birth Defects* 7:314, 1971.
30. HEUSER, M. — De l'entité nosologique des angiomatoses neuro-cutanees (Sturge-Weber et Klippel-Trenaunay). *Rev. Neurol. (Paris)*, 124:213, 1971.
31. HURTH, M. — Les anéurysmes artério-veineux de la moelle épinière: considerations anatomo-cliniques et therapeutiques. A propos de 11 cas étudiés par artériographie. Thèse méd. Paris, 1964.
32. HURTH, M.; DJINDJIAN R. & HOUDART, R. — Exérese complète des anéurysmes arterio-veineux de la moelle épinière: intérêt de l'angiographie medulaire sélective. A propos de 11 cas. *Neurochirurgie (Paris)* 14:499, 1968.
33. JESSEN, R. T.; THOMPSON, S. & SMIHT, E. B. — Cobb syndrome. *Arch Dermatol.* 113:1587, 1977.
34. JOHNSTON, L. M. — Epidural hemangioma with compression of the spinal cord. *J. Amer. Ass.* 110:119, 1938.
35. KALISCHER, S. — Demonstration des Gehirns eines Kindes mit Teleangiectasie der Linksseitigen Gesichts-Kopfhaut und Hirnoberfläche, *Berlin Klin. Wschr.* 34: 1059, 1897.
36. KARSHNER, R. G.; RAND, C. W. & REEVES, D. L. — Epidural hemangioma associated with hemangioma of the vertebrae. *Arch. Surg.* 39:942, 1939.
37. KISSEL, P. & DUREUX, J. B. — Cobb syndrome: Cutaneomeningospinal angiomatosis *In* Bruyn, G. W. & VINKEN, P. J. (eds.) — *Handbook of Clinical Neurology.* North Holland Pub. Co. New York, 1972. vol. 14, pp 429-445.
38. KLIPPEL, M. & TRENAUNAY, R. — Du naevus variqueux osteo-hypertrophique. *Arch. Gén. Méd.* 77:641, 1900.
39. KRABBE, K. H. — Desformes bulbo-spinales eventuelles de la maladie de Sturge-Weber. *Rev. Neurol. (Paris)* 93:199, 1955.
40. KRABBE, K. H. — Facial and meningeal angiomatosis associated with calcifications of the brain cortex (Weber-Dimitri disease). Clinical and anatomopathologic contribution. *Arch. Neurol. Psychiat (Chicago)* 32:737, 1934.
41. KRAMER, W. — Syndromes of Klippel-Trenaunay and Sturge-Weber in the same patient. *Psychiat. Neurol. Neurochir (Amsterdam)* 66:362, 1963.
42. KRAMER, W. — Klippel-Trenaunay Syndrome. *In* G. W. Bruyn, & P. J. Vinken, editores — *Handbook of Clinical Neurology* North-Holland Pub. Co., New York, 1972, vol. 14, pag. 390-404.
43. LEPERCHEY, F. — Questions soulevées par l'origine et le developpment des angiomes cranio-faciaux à la lumière des données embryologiques. *Ann. Otolaryngol. Chir. Cervicofac.* 90:45, 1973.
44. LHERMITTE, J. & CORNIL, L. — Sur un cas de syringomyélie avec syringobulbie associée à naevi pigmentaires et vasculaires. *Rev. Neurol. (Paris)* 50:903-906, 1928.
45. LICHTENSTEIN, B. W. — Sturge-Weber-Dimitri syndrome. *Arch. Neurol. & Psychiat. (Chicago)* 71:291, 1954.
46. LICHTENSTEIN, B. W. & ROSEMBERG, C. — Sturge-Weber Dimitr's disease. *J. Neuropath. Exp. Neurol.* 6:369, 1947.

47. LOUIS-BAR, D. — Les rapports entre les angiomatoses du type Sturge-Weber et les autres dysplasies (formes de passage). *Acta neurol. Belg.* 50:680, 1950.
48. LOUIS-BAR, D. — Paraplégie spasmodique avec vaste angiomatose cutanée, *Confinitia Neurol. (Basel)* 7:238, 1947.
49. LUND, M. — On Epilepsy in Sturge-Weber's disease. *Acta Psychiat. Scand.* 24:569, 1949.
50. MATTOS, J. P. — Síndrome de Klippel-Trenaunay-Parkes-Weber com angiomatose medular. *Arq. Neuro-Psiquiat. (São Paulo)* 33:278, 1975.
51. MELARAGNO FILHO, R.; ANGHINAH, A.; PAULO R. ARAUJO, R. — Angiomatose epidural e cutânea. *Rev. Neurol. (Paris)* 93:783, 1955.
51. MELARAGNO FILHO, R.; ANGHINAH, A.; PAULO R. ARAUJO, R. — Angiomatose epidural e cutânea. *Rev. Neurol. (Paris)* 93:783, 1955.
52. MILLER, S. J. H. — Ophthalmic aspects of Sturge-Weber syndrome. *Proc. Roy. Soc. Med.* 56:419, 1963.
53. MINCKLER, J. — Pathology of the Nervous System. vol. 2, chap. 96 (1350-1351), chap. 142 (1900-1904) 1971.
54. MORGAN, G. — Pathology of the Sturge-Weber syndrome. *Proc. Roy. Soc. Med.* 56:422, 1963.
55. NELLHAUS, G.; HABERLAND, C. & HILL, B. J. — Sturge-Weber disease with bilateral intracranial calcifications at birth and unusual pathologic findings. *Acta Neurol Scand* 43:314, 1967.
56. NEILSEN, J. M.; MARVIN, S. L. & SELETZ, E. — Telangiectasis of skin and spinal cord. *Bull. Los Angeles Neurol.* 23:97, 1958.
57. PETERMAN, A. F.; HAYLES, A. B.; DECKERTY, M. B. & LOWE, J. G. — Encephalotrigeminal angiomatosis: clinical study of 35 cases. *JAMA* 167:2169, 1958.
58. PIAGET, J. — La representation de l'espace chez l'enfant. PUF. Paris, 1948.
59. POSER, C. M. TAVERAS, J. M. — Cerebral angiography in encephalotrigeminal angiomatosis. *Radiology* 68:327, 1957.
60. SCHWANITZ, G.; WISSMULLER, H.; KOCH, G. & RIX — Results of the examination of chromosomes in Sturge-Weber's disease. *Folia Clin. Int. (Barcelona)* 24:641, 1974.
61. STERNING, W. & JACKIMOWICZ, W. — Cit. por Wyburn-Mason 71, pag. 196.
62. STREETER, G. L. — The development alterations in the vascular system of the brain of the human embryo. *Cont. Embryol. Carnegie*, 8:5, 1918.
63. TAKAHASHI, Y.; MARUKO, K.; KOIZUMI, S.; UENO, B. & KUMASHIRO, H. Syndrome of Sturge-Weber and Klippel-Weber in the same patient. *Fukushima J. Med. Sci.* 20:107, 1974.
64. THIEFFRY, S.; ARTHURIS, M.; FAURÉ, C. & LYON, G. — L'angiomatose de Sturge-Weber. XVIII Cong. Ass. Pédiatres Langue Franc. (Genève) 2:318-348, 1961.
65. TRUPP, M. & SACHS, E. — Vascular tumors of the brain and spinal cord and their treatment. *J. Neurosurg.* 5:354, 1958.

66. TURNER, O. A. & KERNOHAN — Vascular malformations and vascular tumors involving the spinal cord. Arch. Neurol. Psychiat (Chicago) 46:444, 1941.
67. VAN BOGAERT, L. — Pathologie des angiomatoses. Acta Neurol. Belg 50:525, 1950.
68. VAN BOGAERT — Les dysplasies neuro-ectodermiques congennitales. Rev. Neurol. (Paris) 63:373, 1935.
69. WILLICH, E. VAN; SELLIER, W. & WEIGEL, W., — Die intrakraniellen Verkalkungen des Kindesalters. Fortschr. Rontgenstr. 116:735, 1972.
70. WOODWARD, M. — The application of Piaget's theory to the training of the subnormal J. Mental Subnormality. 8:3, 1962.
71. WYBURN-MASON, R. — The Vascular Abnormalities and Tumors of the Spinal Cord and its Membranes. A. Kimpton, London, 1943.
72. YAKOVLEV, P. I. & GUTHRIE, R. H. — Congenital ectodermose (neurocutaneous syndromes) in epileptic patients. Arch. Neurol. Psychiat. (Chicago) 26:1145, 1931

Clinica Neurológica — Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo — Caixa Postal 3461 — 01000 São Paulo, SP — Brasil.