

SÍNDROME DE STURGE-WEBER: RELATO DE CASO CLÍNICO

STURGE-WEBER SYNDROME: A CASE REPORT

Ana Claudia Amorim GOMES*

Emanuel DIAS de Oliveira e Silva**

Daniela Guimarães de Melo ALBERT***

Recebido em 12/02/2004

Aprovado em 08/03/2004

RESUMO

A síndrome de Sturge-Weber é uma rara condição de desenvolvimento, não hereditária, caracterizada por proliferações vasculares hamartomatosas, que envolve os tecidos do cérebro e face. Caracteriza-se por uma angiomatose corticocerebral, calcificações cerebrais, epilepsia, afecções oculares, retardo mental e nevo facial, com coloração de vinho do Porto na face. O presente trabalho teve como objetivo mostrar as principais características da síndrome de Sturge-Weber em uma paciente com nevo cutâneo bilateral em face e couro cabeludo. Serão comentadas características clínicas, anatomopatológicas e diagnóstico diferencial.

Descritores: Síndrome de Sturge-Weber, angiomatose encefalotrigeminal, Síndromes neurocutâneas.

ABSTRACT

The Sturge-Weber disease is a few condition of development, not hereditary featured of hamartomatous vascular proliferation, involve the tissues of brain and face. Characterized by corticocerebral angiomatosis, brain calcification, epilepsy, ocular alterations, mental retardation and facial nevus with color of wine port in the face. The aim of this work is shown the principal features of the Sturge-Weber syndrome in one patient with bilateral nevus in the face and scalp. To be commented clinical characterists, anatomopathologics and diferencial diagnosis.

Descriptors: Sturge-Weber syndrome, encephalotrigeminal angiomatosis, neurocutaneous syndromes.

INTRODUÇÃO

A síndrome de Sturge-Weber é uma malformação congênita, de etiologia desconhecida, caracterizada pela presença de angiomatose da leptomeninge e da face (CASTROVIEJO et al., 1993). Acredita-se que seja causada pela persistência de um plexo vascular ao redor da porção cefálica do tubo neural (NEVILLE et al., 1998). Esse plexo desenvolve-se entre a quarta e a oitava semana de vida intra-

uterina, mas normalmente deveria sofrer regressão durante a nona semana (FONTENELLE; SILVA; KREIMER, 1991). Caracteriza-se por uma angiomatose corticocerebral, calcificações cerebrais, epilepsia, alterações oculares, retardo mental e nevo flâmeeo na face, seguindo o trajeto do nervo trigêmeo (POZZATI et al., 1983; BARRIONUEVO, 1996; CAIAZZO; MEHRA; PAPAGEORGE, 1998; CONCEPCIÓN; GARCIA;

*Cirurgiã-dentista, Especialista e Mestre em Cirurgia e Traumatologia Buco-Maxilo-Facial pela FOP-UPE, Professora da Disciplina de Cirurgia da FOP-UPE.

**Cirurgião-Dentista, Especialista em Cirurgia e Traumatologia Buco-Maxilo-Facial pela FOP-UPE, Professor Adjunto IV da Disciplina de Cirurgia da FOP-UPE.

*** Aluna do curso de Especialização em Cirurgia e Traumatologia Buco-Maxilo-facial da Faculdade de Odontologia de Pernambuco – FOP/UPE.

SARDIÑAZ, 1999; CAMPOS et al., 2002). As manifestações bucais podem aparecer aproximadamente em 38% dos casos, incluindo lesão hemangiomasosa no lábio, mucosa bucal, gengiva, língua e palato (GASPARINE et al., 2001).

É de fundamental importância que os cirurgiões-dentistas tenham o conhecimento das características clínicas e bucais dessa patologia, pois, para realizar procedimentos invasivos em pacientes portadores da síndrome, é necessário um planejamento cirúrgico, visto que a hemorragia pode ser um problema significativo. Nesse trabalho, serão relatadas as principais características clínicas da doença, associadas à forma de tratamento.

REVISTA DA LITERATURA

A angiomatose encefalotrigeminal, mais comumente conhecida como síndrome de Sturge-Weber, foi descrita primeiramente por Schirmer (1860) e posteriormente especificada por Sturge (1879) e complementada por Weber (1922). É uma síndrome rara onde existe uma estimativa que a frequência seja em torno de 1/50000 nascimentos, porém é a mais frequente das síndromes neurocutâneas, com o predomínio de anomalias vasculares (CAMPOS et al., 2002). Consiste na associação de angioma cerebral, cutâneo e ocular, que se caracteriza clinicamente por uma mancha de cor vinho na face (CONCEPCIÓN; GARCIA; SARDINAZ, 1999; CASTROVIEJO et al., 1991). Os principais sinais da síndrome são o nevo facial em território do trigêmeo e a angiomatose da leptomeninge homolateral. Outras manifestações clínicas estão com frequência presentes, como: crises convulsivas, retardo mental, hemiparesia e hipertrofia contralaterais e glaucoma ipsilateral (FONTENELLE; SILVA; KREIMER, 1991). O angioma afeta frequentemente, toda hemiface, de forma uni ou bilateral (CAIAZZO; MEHRA; PAPAGEORGE, 1998). Castroviejo et al. (1993) afirmaram, após um estudo com 40 pacientes, que 67,5% possuíam nevo flâmico

unilateral e apenas 32,5% apresentavam a lesão bilateral. Ao contrário do habitual, o nevo pode localizar-se no couro cabeludo, no pescoço, no tronco e nas extremidades (FONTENELLE; SILVA; KREIMER, 1991). Dillber et al. (2002) relataram um caso da síndrome sem o nevo facial que o diagnóstico mostrou tratar-se da doença de Sturge-Weber. O angioma ocular aparece em 30% dos casos e afeta as coróides e a esclerótica ocular, sendo ipsilateral ao angioma cutâneo. O angioma coróide produz glaucoma entre 25 e 60% dos casos (CONCEPCIÓN; GARCIA; SARDINAZ, 1999), podendo ser uni ou bilateral, aparecendo nos primeiros anos de vida e podendo ser congênitos. Clinicamente se manifesta por dor retroorbitária e deteriorização da visão (BARRIONUEVO, 1996). A manifestação intra-ocular da síndrome se Sturge-Weber é o hemangioma coroidal difuso (SANTO; BECHARA, 2000). O comprometimento neurológico relaciona-se com a presença de angioma leptomeníngeo que afeta a piamáter. A característica mais frequente é a presença de crises epilépticas entre 75 e 90% dos casos (CONCEPCIÓN; GARCIA; SARDINAZ, 1999). Essas crises ocorrem, sobretudo, na infância, porém, quanto mais tardio o início da epilepsia, menor a probabilidade de o paciente desenvolver um retardo neuropsicomotor (CAMPOS et al., 2002). As manifestações bucais dessa doença podem ocasionar mudanças na morfologia e histologia da gengiva, periodonto e, eventualmente, manifestações pulpares têm sido documentadas (CAIAZZO; MEHRA; PAPAGEORGE, 1998; GUNGOR; ALTAY; KAYMAZ, 2000). No entanto, a característica mais comum é a lesão hemangiomasosa gengival, usualmente restrita à região ipsilateral da maxila, mandíbula, assoalho da boca, lábios, palato, língua e região jugal (POZZATI et al., 1983). Pelo fato de a síndrome envolver desordens compulsivas, em vários casos, a terapia inclui a administração de fármacos antiepilépticos os quais podem causar hiperplasia gengival, principalmente na região envolvida pelo

angioma intra-oral (HILTON, 1986).

O tratamento e o prognóstico da angiomatose de Sturge-Weber dependem da natureza de intensidade das possíveis características clínicas. O nevo vinho do Porto na face usualmente pode ser melhorado pelo uso de novas técnicas de laserterapia e, em alguns casos, pode ser necessária a remoção neurocirúrgica das lesões angiomasas meníngeas (BARRIONUEVO et al., 1996; NEVILLE et al., 1998). Antigamente, injeções de soluções esclerosantes dentro das lesões eram utilizadas assim como terapia por radiação, compressão do alvéolo, eletrodissecção e utilização de laser de CO₂ com a proposta de controlar e minimizar complicações (CAIAZZO; MEHRA; PAPAGEORGE, 1998; CASTROVIEJO et al., 1993). Porém algumas qualidades do laser de CO₂ requerem considerações especiais, pois um erro acidental, na direção do raio laser, pode refletir para as superfícies metálicas dos instrumentos, constituindo um perigo iminente para a equipe cirúrgica, além da exposição do laser aos dentes que pode causar desmineralização do esmalte dentário (HILTON, 1986). Deve-se tomar grande cuidado, quando na realização de procedimentos cirúrgicos em áreas afetadas da boca, devido à da intensidade da hemorragia que pode ser encontrada (CAIAZZO; MEHRA; PAPAGEORGE, 1998; HILTON et al., 1986; NEVILLE et al., 1998). Caiazzo et al. (1998) relatam um caso no qual foi utilizado no pré-operatório um transcáteter vascular percutâneo na terapia oclusiva, antes da cirurgia dento-alveolar extensa, obtendo sucesso no procedimento.

Têm sido repetidamente relatadas as combinações dos sinais próprios da síndrome de Sturge-Weber com as de Klippel-Trenaunay (BALSA et al., 1999; BATHI; AGARWAL; BURDE, 2002; MARTINÉS; LUBERTI, 2000) e neurofibromatose (BARRIONUEVO, 1996; MARTINÉS; LUBERTI, 2000). Sabendo que muitos pacientes com angioma intracranial são inicialmente normais, os estudos de

neuroimagem e outros exames complementares podem ajudar a distinguir os que realmente pertencem à síndrome de Sturge-Weber (CONCEPCIÓN; GARCIA; SARDINAZ, 1999).

A radiografia simples de crânio pode mostrar calcificações no território das malformações vasculares (CAMPOS et al., 2002), porém o diagnóstico das malformações vasculares cerebrais é mais bem visualizado através da ressonância nuclear magnética (CONCEPCIÓN; GARCIA; SARDINAZ, 1999; CASTROVIEJO et al., 1993). A atrofia cerebral da área do hemangioma pode distinguir-se através da tomografia axial computadorizada (BARRIONUEVO, 1996; CAMPOS et al., 2002; CONCEPCIÓN; GARCIA; SARDINAZ, 1999; CASTROVIEJO et al., 1993).

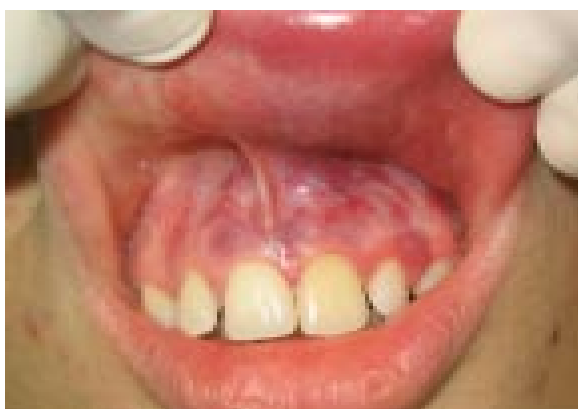
CASO CLÍNICO

Paciente de 21 anos, sexo feminino, compareceu à clínica da Faculdade de Odontologia da Universidade de Pernambuco FOP-UPE, acompanhada de sua genitora, a fim de melhorar suas condições orais. Ao exame físico, evidenciou-se mancha de cor vinhosa em ambos os lados da face que atinge o couro cabeludo (Figura 1).



Aspecto em vista frontal

Segundo a genitora, a paciente teve, aos cinco meses de idade episódios de crises convulsivas constantes que foram controladas com o uso de Fenobarbital. Gestação normal, nascida a termo, de parto normal, sem intercorrências e chorou logo ao nascer, andando e falando em torno de 1 ano. Nega antecedente de trauma craniano ou outras doenças. Exame neurológico fora dos limites normais para idade, e exame oftalmológico evidenciando glaucoma ipsilateral ao hemangioma. Ao exame físico intrabucal, apresenta gengiva hiperplásica de coloração vinhosa em ambos os lados (Figura 2),



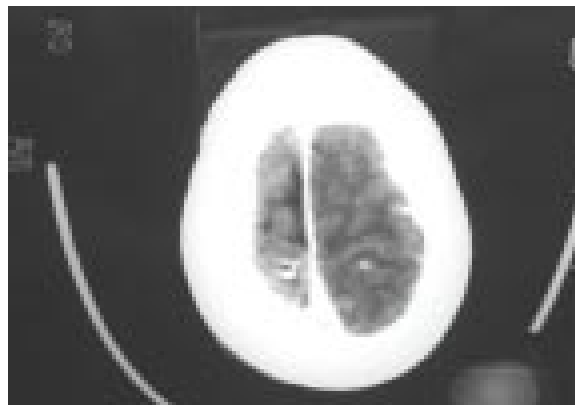
Vista intrabucal

lábio superior com aumento de volume no lado esquerdo, mucosa bucal e palato dentro dos padrões de normalidade (Figura 3).

**Aspecto intrabucal da região do palato.**

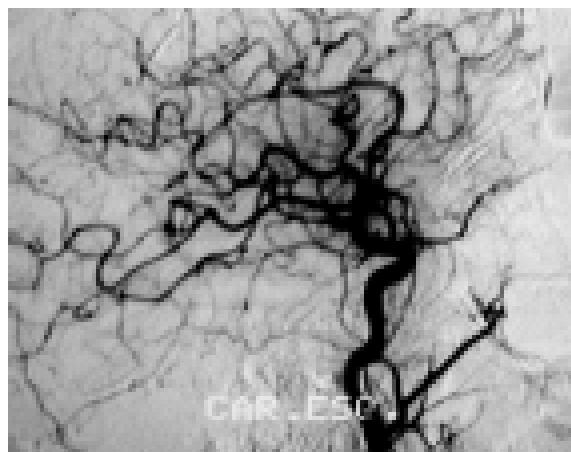
Durante a análise dos exames complementares, evidenciou-se na radiografia simples de crânio, imagem sugestiva de calcificações no território das malformações vasculares. A tomografia axial computadorizada mostrou a atrofia cerebral

homolateral (Figura 4).



Tomografia axial computadorizada

Foi ainda submetida a angiografia que foi compatível com o diagnóstico de angiomatose de Sturge-Weber (Figura 5).



Angiografia

DISCUSSÃO

Eventualmente, na prática odontológica, deparamo-nos com pacientes portadores da síndrome de Sturge-Weber. A maioria deles mostra os sinais fundamentais ao diagnóstico dessa moléstia, e uma porcentagem variável sofre de manifestações convulsivas, motoras, oculares e mentais que podem estar associados ou não.

No caso clínico apresentado, a paciente apresentava nevos em ambos os lados da face e na região do couro cabeludo. Na revisão realizada, verifica-se que o angioma é, em geral, unilateral, mas pode atingir toda a face e partes do corpo (BARRIONUEVO, 1996, CAMPOS et al., 2002;

CONCEPCIÓN; GARCIA; SARDINAZ, 1999; FONTENELLE; SILVA; KREIMER, 1991). Nos 40 casos estudados por Castroviejo et al. (1993), 67,5% possuíam nevo flâmneo unilateral e apenas 32,5% apresentavam lesão bilateral. Porém Dillber et al. (2002) apresentaram um caso da síndrome sem a presença do nevo facial.

A paciente em estudo foi submetida a exame oftalmológico na qual foi constatado o glaucoma no olho esquerdo. Há relatos na literatura que o angioma ocular afeta de 30 a 40% dos casos e que afeta as coróides e a esclerótica ocular, sendo ipsilateral ao angioma cutâneo (BARRIONUEVO, 1996; CAMPOS et al., 2002; CONCEPCIÓN; GARCIA; SARDINAZ, 1999; FONTENELLE; SILVA; KREIMER, 1991).

As crises epilépticas afetam entre 75 e 90% em todos os casos (BARRIONUEVO, 1996; CAMPOS et al., 2002). Como a síndrome envolve essas desordens convulsivas, a terapia inclui a administração de drogas antiepilépticas, que podem causar hiperplasia gengival (CAMPOS et al., 2002; FONTENELLE; SILVA; KREIMER, 1991; HILTON, 1986). No caso dessa paciente, a esta fazia uso de Fenobarbital apresentando hiperplasia gengival em ambos os lados.

O diagnóstico se estabelece pela presença da mancha vinhosa na face acompanhada de outros sinais, como o glaucoma, epilepsia e retardo mental, confirmado mediante as imagens obtidas na tomografia computadorizada e ressonância magnética (BARRIONUEVO, 1996; CAMPOS et al., 2002; CONCEPCIÓN; GARCIA; SARDINAZ, 1999; CASTROVIEJO et al., 1993; FONTENELLE; SILVA; KREIMER, 1991).

CONCLUSÃO

É importante saber diagnosticar a síndrome de Sturge-Weber, pois, para realizar alguns procedimentos invasivos em pacientes portadores de lesões hemangiomas, é necessária uma avaliação

criterosa quanto ao planejamento cirúrgico e à proposta de tratamento a ser instituída, visto que a hemorragia pode ser um problema significativo.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1 - Balsa, R. E.; Reynoso, G. A.; Ingratta, S. M.; Martín, C. A.; Asociación de síndromes de Sturge-Weber Dimitri e Klippel-Trenaunay com nevo de ota bilateral: una variante de la farfatosis pigmentovascular. **Arch. Argent. Dermatol**, 49(6): 277-283, 1999.
- 2 - Barrionuevo, A. C. R.; Síndromes neurocutâneas com predomínio de anomalias vasculares. **Rev de neurol**, 24(133): 1072-1084, 1996.
- 3 - Bathi, R., Agarwal, N., Burde, K. N., Klippel-Trénaunay syndrome (angioosteohypertrophy syndrome) A report of 3 cases. **Oral Surg Oral Med Oral Pathol**; 93: 276-80, 2002.
- 4 - Caiazzo, A.; Mehra, P.; Papageorge, M. B.; The use of Preoperative Percutaneous Transcatheter Vascular Occlusive Therapy In the Management of Sturge-Weber Syndrome: report of a case. **J. Oral Maxillofac Surg**, 56: 775-778, 1998.
- 5 - Campos, R. W. G.; Bassi, T. G.; Herrera, G. A.; Herrera, E. J.; Relato de um caso clínico de angiomatose encefalotrigeminal de Sturge-Weber 2002. <http://www.geocities.com/neurologia/fcm>. Acesso em 08/05/2002.
- 6 - Concepción, O. F.; García, A. G.; Sardiñaz, N. H.; Síndrome de Sturge-Weber. Revisión. **Rev Cubana de pediatria**, 71(3): 153-159, 1999.
- 7 - Castroviejo, I. P.; Gonzales, C. D.; García-Malian, R. M.; Gonzalez-Casado, I.; Muñoz-Hiraldo, E.; Sturge-Weber syndrome: Study of

- 40 patients. **J. of Pediatric Neurology**, vol 9 nº04 283-287, 1993.
- 8 - DILLBER, G., TASDEMIR, H. A., DAGDEMIR, A., INCESU, L., ODACI, E., Sturge-Weber syndrome Involved Frontoparietal region without facial nevus. **Padiatric Neurology**, Vol 26, nº5, 387-40, 2002.
- 9 - FONTENELLE, L. M. C.; SILVA, E. S.; KREIMER, V. S.; Síndrome de Sturge-Weber: Relato de um caso com hemangioma de retina e outras alterações imcomuns. **Rev Bras. de Neurologia**, 27(5): 161-163, 1991.
- 10-GASPARINE, G., PERUGINI, M., VETERANO, S., CASSONI, A., FINI, G., Angiodysplasia with osteohypertrophy affecting the oromaxillofacial area; Clinical Findings, **The Journal of Craniofacial Surgery**, Vol 12, number 5, 2001.
- 11-GÜNGÖR, H. C., ALTAY, N., KAYMAZ, F. F., Pulpal tissue in bilateral talon cusps of primary central incisors. **Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod**, 89, 231-5, 2000.
- 12-HILTON, R.P.; Use of CO₂ laser for gingivectomy In a patient with Sturge-Weber disease complicated by dilantin hiperplasia, **J. Oral Maxillofac Surg.**, 44: 646-648, 1986.
- 13-MARTINÉS; M. E.; LUBERTI; R. F.; Aspectos clínico-radiográfico del síndrome de Sturge-Weber: presentación de um caso. **Rev Ateneo Argent Odontol.**, 39(2) 32-36, 2000.
- 14-NEVILLE; DAMM; ALLEN; BOUQUOT.; **Patologia Oral e Maxilofacial**, Guanabara-Koogan, 87-89, Rio de Janeiro, 1998.
- 15- POZZATI, E. M. D.; PADOVANI, R.; FRANK, F.; GAIST, G.; Leptomeningeal angiomas and aplasia congênita of the scalp. **J. Neurosurg**, vol 58: 937-940, 1983.
- 16-SANTO, R. M.; BECHARA, S. J.; Tumores intra-oculares, <http://abonet.com.br/abo/revisão/htm>. Acesso em 09/05/2002.
- 17-TEREZHALMY, G. T., RILEY, G. K., Encephalotrigeminal Syndrome (Sturge-Weber disease) **Quintessence Internacional**, Vol 3, number 1, 2000.