

# Síndrome de Sturge-Weber e suas repercussões oculares: revisão da literatura

## *Sturge-Weber syndrome and its ocular effects: a review*

Louise Rodrigues Candido Figueiredo<sup>1</sup>, Fernando José da Silva Filho<sup>2</sup>, José Ricardo Carvalho Lima Rehder<sup>3</sup>

### RESUMO

A síndrome de Sturge-Weber (SSW) é uma desordem neuro-oculocutânea, rara e congênita. Esta facomatose, também conhecida como angiomatose encéfalotrigeminal, é definida pela tríade clássica: hemangiomas cutâneo, meníngeo e ocular. Apesar de sua apresentação típica, formas incompletas não são incomuns. O glaucoma está frequentemente presente e seus mecanismos fisiopatológicos permanecem incertos. Talvez por isso, o manejo clínico e cirúrgico do glaucoma associado à síndrome de Sturge-Weber (GSSW) seja um desafio para a prática oftalmológica, muitas vezes com resultados desapontadores. Apresentamos uma revisão da literatura com ênfase no GSSW, sua patogênese e perspectivas terapêuticas.

**Descritores:** Síndrome de Sturge-Weber/fisiopatologia; Angiomatose; Glaucoma

### ABSTRACT

*The Sturge-Weber syndrome (SWS) is a rare congenital neuro-oculocutaneous disorder. This phacomatosis, also known as encephalotrigeminal angiomatosis, is defined by the classic triad: cutaneous, meningeal and ocular hemangiomas. Despite its typical presentation, incomplete forms are not uncommon. Glaucoma is often present and their pathophysiological mechanisms remain uncertain. Perhaps this is why the clinical and surgical management of glaucoma associated with Sturge-Weber syndrome (GSSW) is a challenge for the ophthalmic practice, often with disappointing results. We present a literature review with emphasis on GSSW, its pathogenesis and therapeutic perspectives.*

**Keywords:** Sturge-Weber syndrome/ pathophysiology; Angiomatosis; Glaucoma

<sup>1</sup>Médica residente do segundo ano de Oftalmologia da Faculdade de Medicina do ABC – FMABC – Santo André (SP), Brasil;

<sup>2</sup>Médico colaborador do Setor de Glaucoma da Faculdade de Medicina do ABC – FMABC – Santo André (SP), Brasil;

<sup>3</sup>Professor titular da disciplina de Oftalmologia da Faculdade de Medicina do ABC – FMABC – Santo André (SP), Brasil.

Disciplina de Oftalmologia da Faculdade de Medicina do ABC – FMABC – Santo André (SP), Brasil.

**Os autores declaram inexistir conflitos de interesse.**

Recebido para publicação em: 3/8/2010 - Aceito para publicação em 23/9/2011

## INTRODUÇÃO

A síndrome de Sturge-Weber (SSW) faz parte do vasto conjunto de doenças classificadas como facomatoses ou hamartomatoses que são caracterizadas pela presença de tumores congênitos originados de tecido normalmente encontrado na área envolvida<sup>(1)</sup>.

Também conhecida como angiomatose encefalotrigeminal ou angiomatose encéfalo facial<sup>(2)</sup> é definida pela tríade clássica: hemangiomas cutâneo, meníngeo e ocular<sup>(3)</sup>. O glaucoma está frequentemente presente<sup>(4,5)</sup>. Apesar de sua apresentação típica, formas incompletas não são incomuns<sup>(3)</sup>.

Apesar de ser congênita, nenhum padrão de hereditariedade foi estabelecido<sup>(2)</sup> e não há predileção por raça ou sexo<sup>(5,6)</sup>. Ocorre em uma frequência de aproximadamente 1 para 50.000<sup>(4)</sup>, contudo sua exata incidência não foi determinada<sup>(7)</sup>.

### História

Glaucoma associado à angiomatose facial foi pela primeira vez relatado por Shirmer em 1860<sup>(2,3)</sup>. Contudo, Sturge, em 1879, foi o primeiro a descrever um caso com todas as alterações primárias da síndrome: paciente com *nevus flammeus*, glaucoma ipsilateral e crises convulsivas, cujas manifestações neurológicas ele atribuía a uma lesão vascular encefálica semelhante à facial<sup>(6,8)</sup>. Esta teoria pôde ser confirmada posteriormente através de necropsias por Kalischer<sup>(7)</sup>. Os achados radiológicos da síndrome, caracterizados por linhas sinusoidais e de duplo contorno acompanhando a lesão encefálica, foram documentados em 1922 por Weber<sup>(9)</sup>. Em homenagem aos pesquisadores que mais contribuíram para o seu conhecimento, a tríade é ainda hoje referida como síndrome de Sturge-Weber<sup>(10)</sup>.

### Patogênese

Cento e cinquenta anos após a primeira descrição da SSW, permanecem incertos os seus mecanismos fisiopatológicos<sup>(6,11)</sup>.

Anormalidades cromossômicas foram detectadas em células de angiomas encefálicos e dérmicos de doadores portadores da SSW<sup>(12)</sup>.

O desenvolvimento embriológico anormal parece estar envolvido<sup>(8)</sup>. Na 6ª semana de vida intrauterina, na região do ectoderma responsável por formar a pele facial, começa a se desenvolver o plexo venoso cefálico primitivo<sup>(7)</sup>. Essa proliferação vascular habitualmente regride na nona semana. A falha na regressão desse plexo

primitivo resulta em tecido vascular residual que formará os angiomas em leptomeninge, face e coróide<sup>(5)</sup>. Acredita-se que a associação entre as malformações vasculares em face e no cérebro se deva à estreita proximidade entre o ectoderma facial e a porção cefálica do tubo neural<sup>(13)</sup>. A intensidade desse processo e sua extensão para tecidos adjacentes são os responsáveis pela variedade de expressões da síndrome<sup>(5,6)</sup>.

Postula-se que, durante a embriogênese, complexas interações moleculares da matriz extracelular, fenômenos vasoativos, assim como alterações no processo de inervação dos vasos estejam implicados na etiopatogênese da doença e em suas consequências<sup>(14)</sup>. Diferenças estatisticamente significantes foram documentadas quanto à expressão da fibronectina em vasos sanguíneos de pele e cérebro de pacientes com SSW em relação aos de pacientes apenas com epilepsia<sup>(15)</sup>. A fibronectina tem ação importante na angiogênese e participa dos processos de inervação e remodelamento venoso. Um estudo morfológico demonstrou que hemangiomas craniofaciais apresentam expressão diminuída de fibras adrenérgicas, especialmente as do tipo  $\beta$ <sup>(16)</sup>.

### Manifestações cutâneas

O angioma facial é uma malformação capilar/venosa plana ou com ligeiro relevo, que pode crescer proporcionalmente com a criança e não costuma regredir espontaneamente<sup>(7)</sup>. Estão quase sempre presentes na SSW e, habitualmente, são craniais (98%, cranial; 52%, extracranial)<sup>(17)</sup>. Em uma série de 55 casos examinados<sup>(18)</sup>, 35 (63,5%) apresentavam angioma facial unilateral; 17 (31%), bilateral e ausente em 3 (5,5%).

Também conhecidos como *nevus flammeus* ou mancha em vinho-do-porto, em regra, estão presentes ao nascimento e se apresentam inicialmente claras e rosadas, tornando-se mais escurecidas com o avançar da idade<sup>(6,8)</sup>.

Acometem com maior frequência a distribuição do primeiro e segundo ramos do nervo trigêmeo (V1 e V2), podendo eventualmente estenderem-se até regiões cervicais superiores e dorso<sup>(2,3)</sup>. A localização do angioma facial em V1 é um fator de risco já definido tanto para o desenvolvimento de glaucoma como para manifestações neurológicas<sup>(11)</sup>.

### Manifestações neurológicas

O hemangioma leptomeníngeo é uma anomalia vascular intracraniana que afeta a microvasculatura cefálica, ocorrendo ipsilateralmente à lesão cutânea<sup>(19)</sup>. Localizada na pia-máter, aparece com maior frequência nas regiões occipital e parietal, podendo afetar outras

regiões ou os dois hemisférios<sup>(3,4)</sup>.

As manifestações neurológicas são causadas não só pela presença das malformações vasculares, mas também pelas conseqüentes alterações provocadas pela estase<sup>(20)</sup>. A hipóxia leva a perturbações no equilíbrio ácido-básico e dano tecidual, desencadeando os processos de calcificação cerebral e gliose que já são observados a partir do primeiro mês de vida e têm um comportamento progressivo. O suprimento sanguíneo diminuído no hemisfério acometido causa destruição progressiva do parênquima e subsequente atrofia, epileptogênese e deficits neurológicos<sup>(21)</sup>.

As alterações mais frequentes são convulsões, retardo mental, cefaléia, hemiplegia e hemianopsia<sup>(20,21)</sup>. Na maior série de casos já realizada em pacientes com SSW<sup>(22)</sup>, um total de 171 indivíduos foram observados convulsões em 80% (87% com angioma facial bilateral e 71%, unilateral). As convulsões parecem ser um fator de risco para retardo mental e alterações emocionais e/ou do comportamento<sup>(17-22)</sup>.

A tomografia computadorizada é muito usada para estudos de imagem, porém o padrão-ouro estabelecido é a ressonância magnética<sup>(2,3,20)</sup>. Densas calcificações intracranianas, afetando áreas corticais parieto-occipitais, reforço do angioma após a administração de contraste e atrofia são as alterações mais comumente observadas<sup>(23)</sup>.

O tratamento cirúrgico precoce controla a epilepsia, porém não exerce controle satisfatório em relação às outras manifestações neurológicas<sup>(18)</sup>.

### Manifestações oculares

O envolvimento ocular na SSW inclui glaucoma e malformações vasculares na conjuntiva, na esclera, na coróide e na retina<sup>(24-26)</sup>. Em uma pesquisa sobre manifestações oculares na SSW com 55 pacientes, 69% apresentaram hemangioma conjuntival ou escleral e 55%, em coróide<sup>(27)</sup>.

Os hemangiomas da coróide são caracteristicamente difusos, unilaterais e ipsilaterais a outras alterações da síndrome. Contudo, angiomas bilaterais<sup>(28)</sup> ou circunscritos podem apresentar-se como manifestações menos usuais<sup>(25,29)</sup>. Histologicamente exibem padrão misto, capilar e cavernoso, levando ao espessamento da coróide<sup>(30)</sup>. Alterações secundárias incluem ossificação, gliose<sup>(30)</sup>, edema cistóide, descolamento de retina e degeneração do epitélio pigmentar retiniano<sup>(28,30)</sup>.

O reconhecimento do angioma de coróide nem sempre é fácil<sup>(6)</sup> e podemos usar de vários recursos auxiliares no diagnóstico, como ultrassonografia<sup>(28)</sup>, angiografias fluoresceínicas e com indocianina verde<sup>(31)</sup>, tomografia computadorizada e ressonância magnéti-

ca<sup>(32)</sup>. O tratamento pode ser realizado com fotocoagulação, terapia fotodinâmica, radioterapia externa e próton terapia<sup>(6,33-35)</sup>.

Outras anormalidades oculares como heterocromia de íris, descolamento de retina, estrabismo, hemianopsia homônima<sup>(24)</sup>, facomatose pigmento vascular<sup>(36)</sup>, neovascularização de íris, luxação de cristalino<sup>(37)</sup> e coróide<sup>(38)</sup> já foram relatadas e são bem menos comuns. Ambliopia e descolamento regmatogênico de retina são causas oculares de baixa acuidade visual<sup>(33)</sup>.

### Glaucoma

#### Epidemiologia

O glaucoma é a mais importante alteração ocular na SSW<sup>(39)</sup> e sua incidência varia de 30 a 70%<sup>(1,6,17,22,39)</sup>. Destes, 60% desenvolvem glaucoma precoce (antes dos 2 anos de idade), enquanto os outros 40% podem manifestá-lo a qualquer momento entre a infância e a idade adulta<sup>(40)</sup>.

O GSSW, em regra, é unilateral e ipsilateral à mancha em vinho-do-porto<sup>(13,20)</sup>. Costuma ocorrer quando o angioma envolve a região do primeiro e segundo ramos do V par craniano<sup>(39)</sup>, principalmente se houver acometimento conjunto das pálpebras superior e inferior<sup>(24)</sup>. Na série de casos já reportada anteriormente<sup>(22)</sup>, 48% dos indivíduos apresentaram glaucoma, sendo unilateral em 67% deles. Ainda neste estudo, dos pacientes com glaucoma, 92% apresentaram *nevus flameus* em V1 e V2 e 8%, apenas em V1. O diagnóstico foi feito no primeiro ano de vida em 61% dos casos e até os 5 anos em 72%.

#### Patogênese

A teoria da dupla origem propõe como causas básicas do GSSW um defeito de desenvolvimento do segmento anterior associado à presença de múltiplas malformações arteriovenosas que, em conjunto, levam ao aumento da pressão intraocular (PIO) por provocar alterações no fluxo do humor aquoso<sup>(41)</sup>. As malformações no ângulo da câmara anterior provocam a obstrução ao escoamento do aquoso<sup>(39,42)</sup>, enquanto a presença de *shunts* arteriovenosos no hemangioma aumenta a pressão venosa episcleral (PVE)<sup>(43,44)</sup>.

Vários estudos histológicos documentaram as alterações congênitas no ângulo: anomalia parcial do desenvolvimento do ângulo da câmara anterior<sup>(45)</sup>; anormalidades no desenvolvimento do canal de Schlemm e no tecido conectivo justacanalicular<sup>(46)</sup>; desenvolvimento insuficiente do esporão escleral, espessamento uveal, inserção anterior da raiz da íris na base do trabeculado<sup>(41)</sup>; alterações senis no trabeculado, semelhantes às verificadas em glaucoma crônico de ângulo aberto<sup>(47)</sup>.

Quando o glaucoma se manifesta ao nascimento ou infância, ambos os componentes parecem estar presentes; e, se surge mais tardiamente, o componente hemodinâmico é predominante<sup>(39)</sup>. A presença de dilatação das veias intraesclerais e efusão supraciliar foi demonstrada através de estudo ultrassonográfico em portadores da síndrome. Segundo este estudo, a efusão supraciliar seria uma manifestação crônica da PVE elevada, o que reforçaria a hipótese da sua participação no mecanismo do GSSW<sup>(43)</sup>. Uma pesquisa mais recente documentou a presença de efusão supraciliar em oito (88,9%) de nove olhos com glaucoma, corroborando esta hipótese<sup>(10)</sup>.

Outras teorias menos populares, como a teoria neural, propõe a ocorrência de distúrbios congênitos na inervação simpática dos vasos dos hemangiomas, provocando dilatação, transudação e estase<sup>(6)</sup>.

### Tratamento

A contribuição de cada mecanismo fisiopatológico como causa do GSSW varia de paciente para paciente, por isso seu manejo, em regra, é difícil e deve ser individualizado<sup>(48)</sup>. Pacientes com SSW apresentam alta incidência de falência ao tratamento clínico<sup>(39, 49)</sup>. Os melhores resultados com medicações são vistos no GSSW de aparecimento tardio (após 2 anos de idade); nos casos em que prevalece a forma congênita as intervenções cirúrgicas geralmente são necessárias<sup>(41)</sup>.

Os  $\beta$ -bloqueadores, inibidores da anidrase carbônica, mióticos e agonistas  $\alpha$ 2-adrenérgicos são rotineiramente usados, mas não há estudos específicos disponíveis sobre a eficácia dessas drogas.

Acredita-se que os análogos de prostaglandinas possam diminuir a PIO no GSSW por aumentar a saída de humor aquoso pelas vias de drenagem úveoescleral<sup>(48,50)</sup>. Foi descrita a diminuição média de 8,8 mmHg na PIO em 2 (28%) de uma série de 6 pacientes com SSW em uso de Latanoprost ocular tópico, ambos com glaucoma de início tardio. O GSSW havia se manifestado precocemente (0 a 2 anos) em todos os não respondedores<sup>(50)</sup>. Apesar da sua eficácia, essas drogas apresentam efeitos colaterais que não devem ser desprezados<sup>(48)</sup>. Efusão uveal com descolamento exsudativo subtotal de retina induzido pela administração tópica de Travoprost já foi descrita<sup>(48)</sup>, assim como o ingurgitamento dos vasos episclerais e provável aumento do risco cirúrgico em pacientes em tratamento com essa droga<sup>(51)</sup>.

Os bloqueadores dos canais de cálcio parecem exercer algum efeito hipotensor na PVE. Abreu et al. mostraram que a instilação de Verapamil 0,25% tópico em olhos normais diminui a PIO e a PVE de forma significativa, principalmente após a segunda semana de tratamento<sup>(52)</sup>.

O controle clínico é insatisfatório em cerca de um terço dos casos e pode ter um manejo cirúrgico bastante difícil devido à intensa neovascularização do ângulo<sup>(33)</sup>. A técnica de escolha é discutível<sup>(39)</sup>.

Goniotomia e trabeculotomia devem ser preferidas se à gonioscopia forem observados defeitos de desenvolvimento da câmara anterior<sup>(53)</sup>. Apesar de serem procedimentos seguros e efetivos, não costumam apresentar resultados tão bons quanto os das cirurgias filtrantes<sup>(54-58)</sup>, e podem necessitar de várias reintervenções. Olsen, em estudo retrospectivo de 14 pacientes com SSW, observou que necessitaram de um segundo procedimento 2/3 dos olhos que fizeram goniotomia e metade daqueles submetidos à trabeculotomia<sup>(59)</sup>.

A trabeculectomia parece ser a técnica que oferece os melhores resultados<sup>(60,61)</sup>, e sua execução associada ao uso de antimetabólitos como 5-fluoracil e Mitomicina C vem sendo uma técnica promissora para o tratamento do glaucoma refratário nessas crianças<sup>(62)</sup>.

Estudos recentes têm apontado os procedimentos combinados (trabeculotomia-trabeculectomia) como a primeira escolha cirúrgica para esses pacientes<sup>(63,64)</sup>. A casuística de Mandal apontou 100% de sucesso no controle da PIO em pacientes acompanhados em média 27,6 meses<sup>(40)</sup>.

No entanto, pacientes com SSW quando submetidos a essas cirurgias podem apresentar graves complicações, como hemorragia expulsiva coroidal<sup>(45)</sup> e efusão coroidal maciça, provocadas pela rápida diminuição da PIO intraoperatória e subsequente efusão de líquido pelos frágeis vasos do hemangioma<sup>(65)</sup>. Complicações no intraoperatório e pós-operatório de trabeculotomia-trabeculectomia realizadas em 18 olhos de 16 pacientes com SSW foram descritas por Agarwal<sup>(64)</sup>: hifema em quatro olhos (22,2%); perda vítrea em três (16,7%); descolamento de coróide em três (16,7%) e hemorragia vítrea em um (5,6%).

Outras técnicas cirúrgicas também têm sido descritas, como a esclerectomia profunda não penetrante<sup>(66)</sup> e os implantes de drenagem<sup>(55,58)</sup>. Uma pesquisa apresentou probabilidade acumulada de 79% de sucesso no controle da PIO após a cirurgia de implante da válvula Ahmed em 24 meses; 59% em 42 meses e 30% em 60 meses<sup>(57)</sup>, e a aplicação dessa mesma válvula associada a um mantenedor de câmara anterior diminuiu o risco de efusão supracoroidal e hemorragia expulsiva<sup>(54)</sup>.

## DISCUSSÃO

Com nossa revisão, percebemos que apesar de não se conhecer com exatidão a incidência da SSW<sup>(7)</sup>, ela não é insignificante, seja pela sua frequência<sup>(4)</sup> seja

pela severidade das suas manifestações clínicas<sup>(22,24,39)</sup> e dificuldades encontradas em seu manejo<sup>(33)</sup>.

Na literatura os artigos se dedicam principalmente ao diagnóstico, tratamento clínico e cirúrgico do GSSW, cujos resultados são, em geral, insatisfatórios quando comparados a outros tipos de glaucoma. O grande número de complicações cirúrgicas traz grandes desafios<sup>(45,65,69)</sup>. Awad<sup>(48)</sup> referiu sucesso no tratamento clínico de 7 dos 22 olhos estudados. Dos 15 olhos que exigiram cirurgia, 3 apresentaram baixa de visão devido a complicações pós-operatórias, que o fez propor que o tratamento clínico deveria ser a primeira escolha.

Os mecanismos fisiopatológicos da SSW permanecem mal compreendidos<sup>(6,11)</sup>. Estudos moleculares sugerem que a expressão anormal de proteínas da matriz extracelular nos vasos sanguíneos dos hemangiomas, assim como sua inervação anômala estejam diretamente relacionados à etiopatogênese da doença<sup>(14)</sup>. Especula-se ainda que fatores ambientais ou genéticos possam estar diretamente envolvidos<sup>(12)</sup>. Como causas do GSSW existem várias teorias, dentre as mais aceitas estão as anomalias de desenvolvimento do seio cameralar e/ou a elevação da pressão venosa episcleral, provavelmente ambas<sup>(41)</sup>.

Todavia, poucos pesquisadores têm se empenhado em compreender a origem da doença e os elementos intimamente a ela implicados.

## CONCLUSÃO

Apesar da incidência da SSW não ser elevada, sua morbidade é significativa. Faltam estudos na literatura que esclareçam pontos cruciais desta doença. Conhecer os pormenores dessa cadeia fisiopatológica poderia ser de extrema importância para a prática clínica, norteando quanto a métodos terapêuticos mais eficientes e permitindo melhores perspectivas de prognóstico.

## REFERÊNCIAS

1. Paranhos Jr A, Moura CR, Teixeira SH, Gerente, VM. Glaucoma associado a tumores intra-oculares. In: Allingham RR, Damji KF, Freedman S, Moroi SE, Shafranov G, Shields MB. Shields: tratado de glaucoma. 5a. ed. Rio de Janeiro: Cultura Médica; 2008.
2. Evans AL, Widjaja E, Connolly DJ, Griffiths PD. Cerebral perfusion abnormalities in children with Sturge-Weber syndrome shown by dynamic contrast bolus magnetic resonance perfusion imaging. *Pediatrics*. 2006;117(6):2119-25.
3. Aylett S. Sturge-Weber syndrome. *Ann Indian Acad Neurol*. 2007;10(Suppl 1):S55-8.
4. Thomas-Sohl KA, Vaslow DF, Maria BL. Sturge-Weber syndrome: a review. *Pediatr Neurol*. 2004;30(5):303-10.
5. Feller L, Lemmer J. Encephalotrigeminal angiomatosis. *SADJ*. 2003;58(9):370-3.
6. Patrianakos TD, Nagao K, Walton DS. Surgical management of glaucoma with the Sturge Weber syndrome. *Int Ophthalmol Clin*. 2008;48(2):63-78. Review.
7. Amaral APB, Souza KL, Pereira CM. Síndrome de Sturge-Weber: revisão da literatura. *Neurobiologia*. 2008;71(1-2):53-64.
8. Palheta Neto FX, Vieira Júnior MA, Ximenes LS, Jacob CCS, Rodrigues Júnior AG, Palheta ACP. Aspectos clínicos da síndrome de Sturge-Weber [revisão]. *Arq Int Otorrinolaringol*. 2008;12(4):565-70.
9. Weber FRP. Right-sided hemi-hypotrophy resulting from right-sided congenital spastic hemiplegia, with a morbid condition of the left side of the brain, revealed by radiograms. *J Neurol Psychopathol*. 1922;3(10):134-9.
10. Cronemberger S, Calixto N, Assunção DAM, Milhomens EG. Síndrome de Sturge-Weber: estudo ultrabiomicroscópico. *Arq Bras Oftalmol*. 2004;67(2):211-7.
11. Ch'ng S, Tan ST. Facial port-wine stains - clinical stratification and risks of neuro-ocular involvement. *J Plast Reconstr Aesthet Surg*. 2008;61(8):889-93.
12. Huq AH, Chugani DC, Hukku B, Serajee FJ. Evidence of somatic mosaicism in Sturge-Weber syndrome. *Neurology*. 2002;59(5):780-2.
13. Madaan V, Dewan V, Ramaswamy S, Sharma A. Behavioral manifestations of Sturge-Weber syndrome: a case report. *Prim Care Companion J Clin Psychiatry*. 2006;8(4):198-200.
14. Comi AM. Advances in Sturge-Weber syndrome. *Curr Opin Neurol*. 2006;19(2):124-8.
15. Comi AM, Weisz CJ, Highet BH, Skolasky RL, Pardo CA, Hess EJ. Sturge-Weber syndrome: altered blood vessel fibronectin expression and morphology. *J Child Neurol*. 2005;20(7):572-7.
16. Ianetti G, Torroni A, Chiummariello S, Cavallotti C. Clinical and morphological characteristics of head-facial haemangiomas. *Head Face Med*. 2007;3:12.
17. Sujansky E, Conradi S. Outcome of Sturge-Weber syndrome in 52 adults. *Am J Med Genet*. 1995;57(1):35-45.
18. Pascual-Castroviejo I, Pascual-Pascual SI, Velazquez-Fragua R, Vialto J. Sturge-Weber syndrome: study of 55 patients. *Can J Neurol Sci*. 2008;35(3):301-7.
19. Ribeiro-Gonçalves E, Almeida HG, Teixeira R. Hamartomatoses (facomatoses) e glaucoma. In: Almeida HG, Cohen R. Glaucomas secundários. 2a ed. São Paulo: Roca; 2005.
20. Wahab A, Wahab S, Khan RA, Goyal R, Dabas N. Sturge-Weber syndrome: a review. *Bombay Hosp J*. 2008;50(1):55-8.
21. Ito M, Sato K, Maruki C, Nitta T, Ohnuki A, Ishii S. Surgical treatment of Sturge-Weber syndrome—case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)*. 1989;29(1):60-4.
22. Sujansky E, Conradi S. Sturge-Weber syndrome: age of onset of seizures and glaucoma and the prognosis for affected children. *J Child Neurol*. 1995;10(1):49-58.
23. Rastogi S, Lee C, Salamon N. Neuroimaging in pediatric epilepsy: a multimodality approach. *Radiographics*. 2008;28(4):1079-95. Review.
24. van Emelen C, Goethals M, Dralands L, Casteels I. Treatment of glaucoma in children with Sturge-Weber syndrome. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*. 2000;37(1):29-34.
25. Cheung D, Grey R, Rennie I. Circumscribed choroidal haemangioma in a patient with Sturge Weber syndrome. *Eye (Lond)*. 2000;14(Pt 2):238-40.
26. Martínez-Gutiérrez J, López-Lancho R, Pérez-Blázquez E. Síndrome de Sturge Weber: combinación de lesiones angiomatosas coroideas y orbitarias en un paciente. *Arch Soc Esp Oftalmol*. 2008;83(7):429-31.
27. Sullivan TJ, Clarke MP, Morin JD. The ocular manifestations of the Sturge-Weber syndrome. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*. 1992;29(6):349-56.
28. Amirikia A, Scott IU, Murray TG. Bilateral diffuse choroidal hemangiomas with unilateral facial nevus flammeus in Sturge-Weber syndrome. *Am J Ophthalmol*. 2000;130(3):362-4.

29. Scott IU, Alexandrakis G, Cordahi GJ, Murray TG. Diffuse and circumscribed choroidal hemangiomas in a patient with Sturge-Weber syndrome. *Arch Ophthalmol*. 1999;117(3):406-7.
30. Witschel H, Font RL. Hemangioma of the choroids. A clinicopathologic study of 71 cases and a review of the literature. *Surv Ophthalmol*. 1976;20(6):415-31.
31. Chen C, Yu Y, Zhen H. Sturge-Weber syndrome associated with early diffuse choroidal hemangioma: a case report. *Yan Ke Xue Bao*. 2004;20(3):168-70.
32. Griffiths PD, Boodram MB, Blaser S, Altomare F, Buncic JR, Levin AV, et al. Abnormal ocular enhancement in Sturge-Weber syndrome: correlation of ocular MR and CT findings with clinical and intracranial imaging findings. *AJNR Am J Neuroradiol*. 1996;17(4):749-54. Comment in: *AJNR Am J Neuroradiol*. 1997;18(5):993.
33. Anand R. Photodynamic therapy for diffuse choroidal hemangioma associated with Sturge Weber syndrome. *Am J Ophthalmol*. 2003;136(4):758-60.
34. Zografos L, Egger E, Bercher L, Chamot L, Munkel G. Proton beam irradiation of choroidal hemangiomas. *Am J Ophthalmol*. 1998;126(2):261-8.
35. Schilling H, Sauerwein W, Lommatzsch A, Friedrichs W, Brylak S, Bornfeld N, Wessing A. Long-term results after low dose ocular irradiation for choroidal haemangiomas. *Br J Ophthalmol*. 1997;81(4):267-73. Comment in: *Br J Ophthalmol*. 1997;81(4):258-9.
36. Tran HV, Zografos L. Primary choroidal melanoma in phakomatosis pigmentovascularis IIA. *Ophthalmology*. 2005;112(7):1232-5.
37. Verma L, Kumar A, Garg SP, Khosla PK. Iris neovascularization in Sturge-Weber syndrome. *Indian J Ophthalmol*. 1991;39(2):82-3.
38. Ruby AJ, Jampol LM, Goldberg MF, Schroeder R, Anderson-Nelson S. Choroidal neovascularization associated with choroidal hemangiomas. *Arch Ophthalmol*. 1992;110(5):658-61.
39. Torres RJA, Dias AFBC, Gantois APP, Ferreira AA. Síndrome de Sturge Weber. *Arq Inst Penido Burnier*. 1987;29(1):33-7.
40. Mandal AK. Primary combined trabeculotomy-trabeculectomy for early-onset glaucoma in Sturge-Weber syndrome. *Ophthalmology*. 1999;106(8):1621-7. Comment in: *Ophthalmology*. 2000;107(4):624-5.
41. Weiss DI. Dual origin of glaucoma in encephalotrigeminal haemangiomas. *Trans Ophthalmol Soc U K*. 1973;93(0):477-93.
42. Jørgensen JS, Guthoff R. [Sturge-Weber syndrome: glaucoma with elevated episcleral venous pressure]. *Klin Monbl Augenheilkd*. 1987;191(4):275-8. German.
43. Kranemann CF, Pavlin CJ, Trope GE. Ultrasound biomicroscopy in Sturge-Weber-associated glaucoma. *Am J Ophthalmol*. 1998;125(1):119-21.
44. Phelps CD. The pathogenesis of glaucoma in Sturge-Weber syndrome. *Ophthalmology*. 1978;85(3):276-86.
45. Christensen GR, Records RE. Glaucoma and expulsive hemorrhage mechanisms in the Sturge-Weber syndrome. *Ophthalmology*. 1979;86(7):1360-6.
46. Akabane N, Hamanaka T. Histopathological study of a case with glaucoma due to Sturge-Weber syndrome. *Jpn J Ophthalmol*. 2003;47(2):151-7.
47. Cibis GW, Tripathi RC, Tripathi BJ. Glaucoma in Sturge-Weber syndrome. *Ophthalmology*. 1984;91(9):1061-71.
48. Gambrelle J, Denis P, Kocaba V, Grange JD. Uveal effusion induced by topical travoprost in a patient with Sturge-Weber-Krabbe syndrome. *J Fr Ophtalmol*. 2008;31(9):e19.
49. Awad AH, Mullaney PB, Al-Mesfer S, Zwaan JT. Glaucoma in Sturge-Weber syndrome. *J AAPOS*. 1999;3(1):40-5.
50. Yang CB, Freedman SF, Myers JS, Buckley EG, Herndon LW, Allingham RR. Use of latanoprost in the treatment of glaucoma associated with Sturge-Weber syndrome. *Am J Ophthalmol*. 1998;126(4):600-2.
51. Altuna JC, Greenfield DS, Wand M, Liebmann JM, Taglia DP, Kaufman PL, et al. Latanoprost in glaucoma associated with Sturge-Weber syndrome: benefits and side-effects. *J Glaucoma*. 1999;8(3):199-203.
52. Abreu MM, Kim YY, Shin DH, Netland PA. Topical verapamil and episcleral venous pressure. *Ophthalmology*. 1998;105(12):2251-5.
53. Hoskins HD Jr, Shaffer RN, Hetherington J. Goniotomy vs trabeculectomy. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*. 1984;21(4):153-8.
54. Celebi S, Alagöz G, Aykan U. Ocular findings in Sturge-Weber syndrome. *Eur J Ophthalmol*. 2000;10(3):239-43.
55. Budenz DL, Sakamoto D, Eliezer R, Varma R, Heuer DK. Two-staged Baerveldt glaucoma implant for childhood glaucoma associated with Sturge-Weber syndrome. *Ophthalmology*. 2000;107(11):2105-10. Comment in: *Ophthalmology*. 2001;108(12):2152-3.
56. Irkeç M, Kiratli H, Bilgiç S. Results of trabeculectomy and guarded filtration procedure for glaucoma associated with Sturge-Weber syndrome. *Eur J Ophthalmol*. 1999;9(2):99-102.
57. Hamush NG, Coleman AL, Wilson MR. Ahmed glaucoma valve implant for management of glaucoma in Sturge-Weber syndrome. *Am J Ophthalmol*. 1999;128(6):758-60.
58. Wu SC, Lin KK. Ahmed glaucoma valve implant for childhood glaucoma in Sturge-Weber syndrome with choroidal hemangioma. *Chang Gung Med J*. 2006;29(5):528-31.
59. Olsen KE, Huang AS, Wright MM. The efficacy of goniotomy/trabeculectomy in early-onset glaucoma associated with the Sturge-Weber syndrome. *J AAPOS*. 1998;2(6):365-8.
60. Ali MA, Fahmy IA, Spaeth GL. Trabeculectomy for glaucoma associated with Sturge-Weber syndrome. *Ophthalmic Surg*. 1990;21(5):352-5.
61. Wagner RS, Caputo AR, Del Negro RG, Neigel J. Trabeculectomy with cyclocryotherapy for infantile glaucoma in the Sturge-Weber syndrome. *Ann Ophthalmol*. 1988;20(8):289-91, 295.
62. Snir M, Lusky M, Shalev B, Gatot D, Weinberger D. Mitomycin C and 5-fluorouracil antimetabolite therapy for pediatric glaucoma filtration surgery. *Ophthalmic Surg Lasers*. 2000;31(1):31-7.
63. Board RJ, Shields MB. Combined trabeculectomy-trabeculectomy for the management of glaucoma associated with Sturge-Weber syndrome. *Ophthalmic Surg*. 1981;12(11):813-7.
64. Agarwal HC, Sandramouli S, Sihota R, Sood NN. Sturge-Weber syndrome: management of glaucoma with combined trabeculectomy-trabeculectomy. *Ophthalmic Surg*. 1993;24(6):399-402.
65. Shihab ZM, Kristan RW. Recurrent intraoperative choroidal effusion in Sturge-Weber syndrome. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*. 1983;20(6):250-2.
66. Audren F, Abitbol O, Dureau P, Hakiki S, Orssaud C, Bourgeois M, et al. Non-penetrating deep sclerectomy for glaucoma associated with Sturge-Weber syndrome. *Acta Ophthalmol Scand*. 2006;84(5):656-60.

---

**Endereço para correspondência:**

**Louise Rodrigues Candido Figueiredo**  
**Rua Xingu, nº 275, apto. 51 – Vila Valparaíso**  
**CEP 09060-050 – Santo André (SP), Brasil**  
**E-mail: candidolouise@yahoo.com.br**