

## Você conhece esta síndrome?\*

### *Do you know this syndrome?\**

Maria Ester Massara Café<sup>1</sup>

Rogério da Costa Rodrigues<sup>2</sup>

Agnella Massara Viggiano<sup>3</sup>

#### RELATO DO CASO

Paciente do sexo feminino, 10 anos, faioderma, é trazida pela mãe à procura de atendimento dermatológico para tratamento de “hemangioma” na face. Desde o nascimento a criança apresenta manchas em vinho do Porto bilateralmente na face (Figura 1) e mucosa oral, e vem evoluindo com hipertrofia da face à esquerda (Figura 2). Há história de glaucoma no olho esquerdo, levando a perda da visão desse olho aos quatro anos de idade. A criança queixa de cefaléias freqüentes. A ressonância nuclear magnética contrastada com gadolínio mostra anomalia de desenvolvimento venoso no hemisfério cerebelar direito, assimetria entre os seios venosos durais e alterações oculares, mais evidentes à esquerda; o globo ocular apresenta dimensões levemente aumentadas e difusa alteração de sinal, sugerindo material hemorrágico em diferentes estágios de evolução (Figura 3).



FIGURA 2: Detalhe da hipertrofia da face à esquerda



FIGURA 1: Criança aos nove anos com lesões cutâneas bilaterais

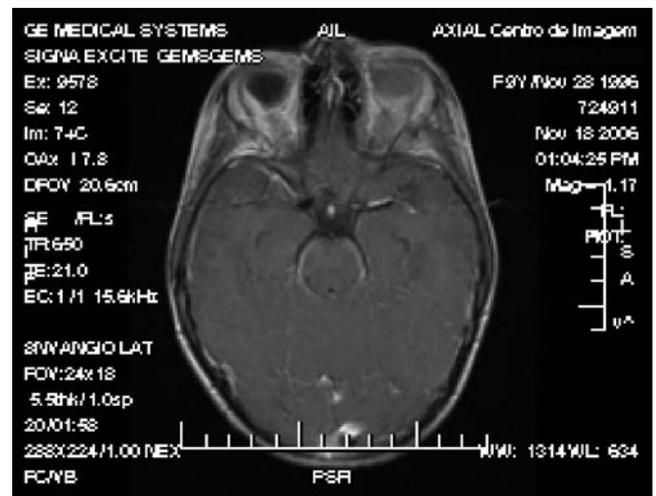


FIGURA 3: Ressonância magnética mostra alterações oculares, mais evidentes à esquerda, com globo ocular de dimensões levemente aumentadas e difusa alteração de sinal, sugerindo hemorragia em diferentes estágios de evolução

Recebido em 18.03.2008.

Aprovado pelo Conselho Consultivo e aceito para publicação em 20.03.2008.

\* Trabalho realizado na Clínica Dermatológica da Santa Casa de Belo Horizonte – Belo Horizonte (MG), Brasil.

Conflito de interesse: Nenhum / Conflict of interest: None

Suporte financeiro: Nenhum / Financial funding: None

<sup>1</sup> Preceptora da Residência Médica em Dermatologia da Santa Casa de Belo Horizonte – Belo Horizonte (MG), Brasil.

<sup>2</sup> Médico especializando do Serviço de Dermatologia da Santa Casa de Belo Horizonte – Belo Horizonte (MG), Brasil.

<sup>3</sup> Assistente voluntária da Clínica de Imagem da Santa Casa de Belo Horizonte – Belo Horizonte (MG), Brasil.

## QUE SÍNDROME É ESTA?

### Síndrome de Sturge-Weber

A síndrome de Sturge-Weber, também conhecida como angiomatose encefalotrigeminal, caracteriza-se pela tríade de malformação capilar dérmica (mancha em vinho do Porto), na distribuição do primeiro ramo do nervo trigêmio (V1: oftálmico), malformação vascular ipsilateral do sistema nervoso central (angiomatose da leptomeninge) e malformação vascular da coróide ocular associada com glaucoma. Os sintomas de maior importância incluem convulsões, hemiplegia, retardo mental e glaucoma.<sup>1,2</sup> O risco de se apresentar a síndrome pode ser determinado pela distribuição da mancha em vinho do Porto. Pacientes com a síndrome de Sturge-Weber apresentam a lesão na distribuição V1 (oftálmico) do nervo trigêmio (Figura 4), mas podem ter envolvimento de múltiplos dermatômos ou lesões cutâneas mais extensas. Embora a exata inervação da pálpebra inferior seja controversa (V1 versus V2), parece que o envolvimento de ambas as pálpebras significa risco aumentado para a síndrome de Sturge-Weber. Em torno de 50% dos casos, as manchas em vinho do Porto podem ser bilaterais, embora não necessariamente simétricas.<sup>3</sup> Apenas 10% dos portadores de mancha em vinho do Porto na área inervada pelo ramo oftálmico apresentam a síndrome. As manchas em vinho do Porto em outras áreas não se associam com a síndrome de Sturge-Weber.

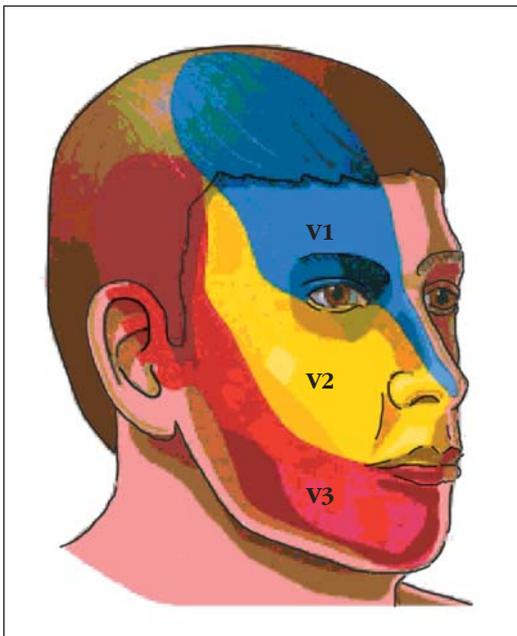


FIGURA 4: Distribuição dos ramos do nervo trigêmio na face (V1: oftálmico; V2: maxilar; V3: mandibular)

O acometimento do sistema nervoso central é componente importante da síndrome de Sturge-Weber, sendo um dos sintomas mais frequentes a convulsão, que quase sempre se inicia no primeiro ano de vida (72% a 93%) e pode ser de difícil controle, estando o início precoce, aliado a aumento de sua intensidade, associado a atraso no desenvolvimento e déficit cognitivo.<sup>3</sup> Tão logo as convulsões começam, a criança quase sempre sofre deterioração neurológica rápida e catastrófica.<sup>4</sup> Se a ressonância magnética realizada precocemente constatar angiomatose da leptomeninge, um seguimento cuidadoso é indicado para se detectarem convulsões que devem ser tratadas o mais precocemente possível, de modo a se prevenir a deterioração mental.

O envolvimento ocular ocorre em torno de 60% dos pacientes com a síndrome de Sturge-Weber, sendo o achado mais frequente o glaucoma, que se pode apresentar desde o nascimento até a quarta década de vida,<sup>5</sup> ser unilateral ou bilateral, sendo o último mais comum em pacientes com manchas em vinho do Porto bilaterais. O glaucoma está associado com malformação vascular ipsilateral à vasculatura coroidal do olho, mas também pode ser observado no olho contralateral à malformação capilar cutânea. O glaucoma congênito ou de aparecimento precoce pode levar ao bupftalmo. Tão logo se suspeite da síndrome de Sturge-Weber, uma avaliação oftalmológica completa torna-se mandatória para se descartar glaucoma, considerando que o olho da criança é bastante suscetível ao aumento da pressão ocular.

Crianças com lesões cutâneas faciais bilaterais apresentam maior risco de angiomatose da leptomeninge (52%), quando comparadas com as que apresentam lesões unilaterais (7%). Isso explica o grande número de pacientes com a síndrome de Sturge-Weber que apresentam lesões cutâneas bilaterais. O risco de glaucoma também é maior quando as lesões cutâneas são bilaterais (78%), em relação às lesões unilaterais (7%). Pacientes com lesões cutâneas bilaterais devem ser considerados num grupo de pior prognóstico, quando comparados com pacientes que apresentam lesões unilaterais.<sup>6</sup>

Os pacientes com síndrome de Sturge-Weber devem ter acompanhamento multidisciplinar periódico. □

**Resumo:** A síndrome de Sturge-Weber é doença congênita esporádica composta por malformação capilar dérmica facial na área do ramo oftálmico do nervo trigêmeo, associada a malformações vasculares das leptomeninges e dos olhos. Sintomas extracutâneos incluem convulsões, hemiplegia, retardo mental e glaucoma.

Palavras-chave: Malformações; Mancha de vinho/diagnóstico; Vasos sanguíneos/anormalidades

**Abstract:** *Sturge-Weber syndrome is a sporadic congenital disorder characterized by dermal capillary malformation along the first branch (ophthalmic) of the trigeminal nerve in association with vascular malformations of the leptomeninges and eyes. The major extracutaneous symptoms include seizures, hemiplegia, mental retardation, and glaucoma.*

**Keywords:** *Blood vessels/abnormalities; Malformations; Port-wine stain/diagnosis*

## REFERÊNCIAS

1. Garzon MC, Huang JT, Enjolras O, Frieden IJ. Vascular malformations. Part II: associated syndromes. *J Am Acad Dermatol.* 2007;56:541-64.
2. Gontijo B, Pereira LB, Silva CMR. Malformações vasculares. *An Bras Dermatol.* 2004;79:7-25.
3. Sujansky E, Conradi S. Outcome of Sturge-Weber syndrome in 52 adults. *Am J Med Genet.* 1995;57:35-45.
4. Pascual-Castroviejo I, Díaz-Gonzalez C, García-Melian RM, Gonzalez-Casado I, Muñoz-Hiraldo E. Sturge-Weber syndrome: study of 40 patients. *Pediatr Neurol.* 1993;9:283-8
5. Paller AS, Mancini AJ. *Hurwitz Clinical Pediatric Dermatology.* 3th ed. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2006. p.307-44.
6. Mazereeuw-Hautier J, Syed S, Harper J. Bilateral facial capillary malformation associated with eye and brain abnormalities. *Arch Dermatol.* 2006;142:994-8.

---

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA / MAILING ADDRESS:

*Maria Ester Massara Café  
Rua Padre Rolim, 769 – sala 1003  
30130-090 – Belo Horizonte – MG  
Tel.: (31) 3222-5559  
E-mail: estermcafe@terra.com.br*

Como citar este artigo / *How to cite this article:* Café MEM, Rodrigues RC, Viggiano AM. Você conhece esta síndrome? Síndrome de Sturge-Weber. *An Bras Dermatol.* 2008;83(2):167-9.