

SÍNDROME DE STURGE WEBER COM ÊNFASE NO DIAGNÓSTICO DA TOMOGRAFIA COMPUTADORIZADA.

Maria Mykaellem Dos Santos Coutinho¹

Maria Alessia Da Silva²

Luana Lima Marreiro³

Flávia Carlos Dos Santos⁴

Clarice da Silva Souza Mazzeo Dumrauf⁵

Hindenburgo Adoniran Lopes Filho⁶

Resumo

A Síndrome de Sturge Weber (SSW) é uma patologia bastante rara, que acomete pequenos vasos sanguíneos causando manifestações sistêmicas, e ocorre por uma mutação espontânea no gene, formando uma malformação-venosa afetando um ou os dois hemisférios do encéfalo. Esta síndrome não é hereditária. Uma de suas características é a Mancha do Vinho do Porto, uma marca de nascença que ocasiona-se por um tumor de vasos sanguíneos denominado angioma, e está presente nos tecidos que envolvem o cérebro. Além disso, pode afetar os tecidos ou vasos similares que recobrem os olhos causando pressão ocular podendo ocasionar glaucoma ou prejudicando a visão. De acordo com Margaret C. McBride, MD, Professor of Pediatrics, Northeast Ohio Medical University; Pediatric Neurologist, 2016, o aumento em excesso de capilares que recobrem o cérebro (angioma), causa convulsões, e fraqueza. E anomalias nas paredes artérias possui o risco de acidentes vasculares cerebrais. Apesar de vários métodos de diagnósticos a Tomografia Computadorizada se torna imprescindível, pois, detecta as calcificações intracraniais e atrofia cerebral unilateral.

Palavras-chave: Síndrome Sturge Weber; Tomografia Computadorizada; Angiomatose Encefalotrigeminal;

Abstract

Sturge Weber Syndrome (SSW) is a very rare pathology that affects small blood vessels causing systemic manifestations, and occurs by a mutation spontaneous in the gene, forming a venous malformation affecting one or both hemispheres of the encephalon. This syndrome is not hereditary. One of its characteristics is the Port wine stain, a mark of birth that is caused by a tumor of known as angioma, and is present in the tissues that surround the brain. In addition, it can affect similar tissues or vessels that cover the eyes causing eye pressure that can lead to glaucoma or impaired vision. According with Margaret C. McBride, MD, Professor of Pediatrics, Northeast Ohio Medical University; Pediatric Neurologist, 2016, the increase in excess capillaries that overlap the brain (angioma), causes seizures, and weakness. And abnormalities in the

¹. Acadêmico do curso de Tecnólogo em Radiologia da Faculdade Pitágoras, mykaellemc.789@gmail.com

². Acadêmico do curso de Tecnólogo em Radiologia da Faculdade Pitágoras, alexsiasilva@hotmail.com

³. Acadêmico do curso de Tecnólogo em Radiologia da Faculdade Pitágoras, luanalima1941@hotmail.com

⁴. Acadêmico do curso de Tecnólogo em Radiologia da Faculdade Pitágoras, flaviacds71@gmail.com

⁵. Acadêmico do curso de Tecnólogo em Radiologia da Faculdade Pitágoras, clarice.dumrauf@gmail.com

⁶. Professor Mestre do curso de Tecnólogo em Radiologia da Faculdade Pitágoras, adoniran79@gmail.com.

artery walls you have the risk of stroke. Despite several diagnostic methods Computed tomography becomes essential as it detects calcifications intracranial and unilateral cerebral atrophy.

Keywords; Sturge Weber Syndrome; Computed Tomography; Angiomatosis Encephalotrigemial;

Introdução

A Síndrome de Sturge Weber (SSW) ou angiomatose encefalotrigeminal, ou ainda, angiomatose craniofacial, é caracteristicamente uma rara condição de desenvolvimento congênita não hereditária. (Gomes ACA, Silva EDO, Albert DGM), (Cronemberger S, Calixto N, Assunção DAM, Milhomens EG.). Ainda que haja na literatura relatos de casos herdados de forma autossômica recessiva e dominante (Concepción oF, Garcia AG, Sardinhas NH), notadamente de etiologia desconhecida, faz-se importante a busca de novos métodos que possam auxiliar no diagnóstico desta rara patologia que apesar de rara é a mais frequente entre as síndromes neurocutâneas – especialmente com predomínio vascular, o fato de ser clinicamente, o achado mais característico da SSW a presença, já no nascimento do nervo Flamíneo, conhecida como mancha de vinho do porto (Revista Cubana de Pediatria.1999), não facilita seu diagnóstico devido a poder estar presente em outras manifestações clínicas, principalmente relacionadas a alterações do sistema nervoso central, tais como crises convulsivas e retardo mental, decorrentes do angioma leptomenígeo (Gomes ACA, Silva EDO, Albert DGM). O fato de ter outras síndromes com semelhante acometimento faz-se imprescindível uma boa anamnese e a utilização de exames de imagens para um diagnóstico mais preciso como, por exemplo, a Ressonância Magnética (RM) e a Tomografia Computadorizada (TC). (Revista de Odontologia da Universidade Cidade de São Paulo.2006), que dentre as quais a Tomografia Computadorizada se torna imprescindível, pois, detecta as calcificações intracraniais e atrofia cerebral unilateral. A extensão da calcificação geralmente associada a atrofia cortical unilateral e a dilatação ipsilateral do ventrículo lateral (do original:Nelson textbook of pediátrica,18th edition 2007).

1 Patogênese

A Síndrome de Sturge Weber, tem uma etiologia pouco conhecida, possuindo manifestações clínicas que surgem da fase embriológica e fetal. Durante estas fases haverá capilares dilatados na leptomeninge, porém ao nascimento eles desaparecem. Pessoas com a Síndrome de Sturge Weber (SSW), apresentam a lesão na distribuição oftálmico do nervo trigêmeo, mas podem ter envolvimento de múltiplos dermatomos ou lesões cutâneas mais extensas (SCIELO - ANAIS BRASILEIROS DE DERMATOLOGIA, 2008). Nesta síndrome irá haver um acometimento do sistema nervoso central, sendo esse um dos sintomas mais comuns, causando convulsões associando com atraso do desenvolvimento e um déficit cognitivo. Enquanto o envolvimento ocular, nem todos os pacientes irão possuir. Apenas uma taxa de 60% de pessoas com a síndrome terão como achado mais frequente, o glaucoma, que irá iniciar desde o nascimento. O aparecimento do glaucoma sendo congênito ou de aparecimento precoce, poderá causar bupftalmo (SCIELO - ANAIS BRASILEIROS DE DERMATOLOGIA, 2008). Segundo ANAIS BRASILEIROS DE DERMATOLOGIA, quando os pacientes possuem lesões bilaterais, maiores serão os riscos de angiomatose da leptomeninge quando comparadas as lesões unilaterais. Assim também com o glaucoma, o risco é maior quando as lesões cutâneas são bilaterais. Esses pacientes que são diagnosticados com lesões bilaterais, possuem um prognóstico mais grave ou pior, quando comparados aos que possuem lesão unilateral. São frequentes os casos de acidentes vasculares cerebrais ou defeitos visuais que persistem por vários dias, e não estão associados com a atividade convulsiva, e sendo decorrentes de trombose das veias corticais da região afetada (NELSON TEXTBOOK OF PEDIATRICS, 18TH EDITION, 2007).

5 Diagnóstico

O diagnóstico da síndrome de Sturge Weber pode ocorrer após uma anamnese feita depois de uma crise convulsiva ou até através da visualização da presença da mancha vinho do porto, a última por sinal é a mais visível nesta patologia. E logo após a anamnese necessita-se de exames de imagens para melhor investigação diagnóstica, a neurologia associada a exames de imagens é primordial no caso do esclarecimento das convulsões e diagnóstico da síndrome. Pois nos exames de imagens observa-se o

acometimento da micro vascularização venosa encefálica (de acordo com site da Unicamp). A ressonância magnética especialmente imagens em T1 somada ao contraste gadolínio com sequência de susceptibilidade magnética é a modalidade de exame de imagem recomendada para demonstração dos achados característicos da síndrome de Sturge Weber na fase inicial pré-sintomática, incluindo mudanças leptomeningianas com dilatação das veias transmedular e periventricular (fonte site Unicamp). O plexo coroide alterado com dilatação associado e aumento, está presente em crianças mais velhas e adultos com dilatação dos vasos venosos de drenagem profunda na região cortical afetada (segundo site da Unicamp). O uso das técnicas de FLAIR e FLAIR pós-contraste pode aumentar a sensibilidade para detectar os vasos anômalos em leptomeninge (Unicamp). O diagnóstico também se dá por auxílio de várias especialidades como neurologia, oftalmologia e dermatologia. Estudos neurológicos detectam as lesões cranianas e a causa das convulsões entre outras patologias. Já a oftalmologia visualiza através de exames fundo do olho, por exemplo a presença de glaucoma e distorções na visão, e por último a dermatologia que permite diagnosticar a origem da mancha de vinho do porto presente em pacientes com a Síndrome de Sturjer Weber. Apesar de vários métodos de diagnósticos para tal Síndrome aqui citados o que realmente é o fundamental e que queremos dar ênfase é a Tomografia Computadorizada, pois detecta as calcificações intracraniais e atrofia cerebral unilateral. A extensão da calcificação geralmente associada a atrofia cortical unilateral e a dilatação ipsilateral do ventrículo lateral (do original:Nelson textbook of pediátrica,18th edition 2007).

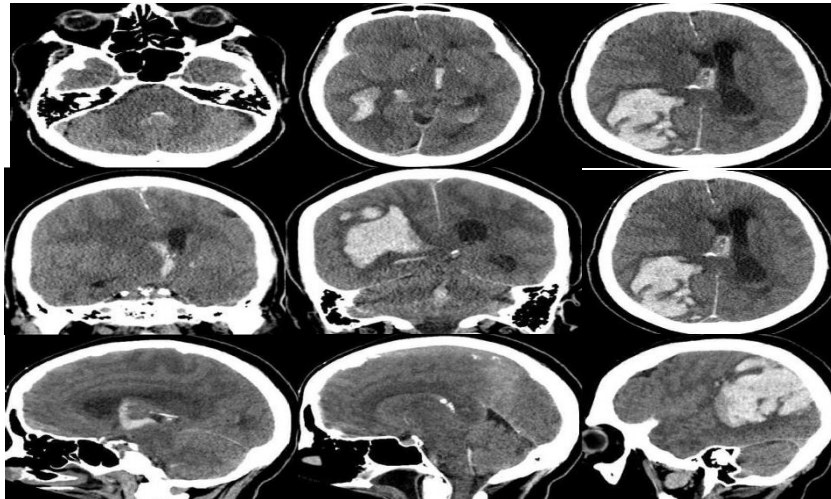
6 Tratamento

O tratamento da SSW (Síndrome de Sturge-Weber) atribui-se a fisiopatologia de cada paciente, no entanto seu manejo deve ser individual. O paciente com SSW (Síndrome de Sturge-Weber) apresentam alta incidência de falência ao tratamento clínico. (Fernando José da Silva Filho,Et.al 2011). Usualmente o nevo vinho do porto na face pode ser melhorado pelo uso de novas técnicas de laserterapia ou através da utilização de cosméticos (Milton Alencar Vieira Júnior Et.al 2008). Mais o tratamento desta síndrome deve ser iniciado com o controle das crises convulsivas com a utilização de medicamentos. Caso as crises convulsivas tornem-se incontroláveis, vários procedimentos neurocirúrgicos têm sido utilizado por exemplo lobectomia ou hemisferectomia ,visando amenizar estas crises e tornarem os doentes mais sensíveis ao

tratamento medicamentoso. Contudo a grande limitação a intervenção cirúrgica encontra-se ainda na sua elevada mortalidade. (Milton Alencar Vieira Júnior Et.al 2008). As crises começam na idade de lactente nem sempre se associam a um mau prognóstico para o neurodesenvolvimento. Para os pacientes com crises bem controlados e desenvolvimento normal ou quase normal, a conduta consiste em anticonvulsivantes e vigilância de complicações, incluindo glaucoma, buftalmia e anormalidade do comportamento. Se as crises forem refratárias à terapia com anticonvulsivante, especialmente nos 2 primeiros anos de vida, e se originaram primeiramente em um hemisfério, a maioria dos centros recomenda hemisferectomia. (2009,Elsevier Editora Ltda.). Goniotomia e trabeculotomia devem ser preferidos se à gonioscopia forem observados defeitos de desenvolvimento da câmara-anterior. Apesar de serem procedimentos seguros e efetivos, não costumam apresentar resultados tão bons quanto os das cirurgias filtrantes e podem necessitar de várias reintervenções. Olsen, em estudo retrospectivo de 14 pacientes com Síndrome de Sturge Weber, observou que necessitaram de um segundo procedimento 2/3 dos olhos que fizeram goniotomia e metade daqueles submetidos à trabeculectomia. A trabeculectomia parece ser a técnica que oferece os melhores resultados. (Fernando José da Silva Filho, Et.al 2011).

7 Relato de Caso

Cefaleia intensa súbita, perda da consciência, queda ao solo e hemiparesia esquerda. Chegou desacordada ao pronto-socorro, Glasgow 7. História de hipertensão arterial 160/100 mmHg. Realizado esvaziamento cirúrgico do hematoma. Coágulos enviados para exame anátomo-patológico relataram aspecto homogêneo de pequenos vasos em He sugerindo deposição de amiloide, confirmada por vermelho do Congo e luz polarizada. (De acordo com site da Unicamp)



(IMAGEM: SITE DA UNICAMP, 22:41)

<http://anatpat.unicamp.br/rpgangioamiloide2.html>

-TOMOGRAFIA COMPUTADORIZADA, sem contraste. Grande hematoma intracerebral parieto-occipital direito, de contorno irregular atingindo o córtex e o ventrículo lateral direito. Há hemorragia também no ventrículo lateral esquerdo (corno posterior, por decantação), III e IV ventrículos.

8 Conclusão

Esta Síndrome, apesar de pouco frequente precisa ser precocemente diagnosticada visto que acarreta uma série de complicações aos seus portadores quando não tratada, principalmente por atingir o Sistema Nervoso Central. É importante saber diagnosticar a Síndrome de Sturjer Weber, pois, para realizar alguns procedimentos invasivos em pacientes portadores de lesões hemangiomasas. É necessária uma avaliação criteriosa quanto ao planejamento cirúrgico e a proposta de tratamento a ser instituída visto que a hemorragia pode ser um problema significativo. Os profissionais da saúde devem portanto estar aptos a reconhecer seus sinais e sintomas característicos, e assim melhorar a qualidade de vida desses pacientes. A Tomografia Computadorizada em especial, e a Ressonância Magnética também, são os métodos de imagem de eleição no estudo da Síndrome Sturge Weber, sendo úteis para confirmar o diagnóstico e para determinar a extensão das lesões parenquimatosas incluindo a presença de alterações bilaterais, que tem implicação prognóstica.

9 referências

MANUAL MSD – **Síndrome de Sturge Weber**. Disponível em: <<https://www.msmanuals.com/pt-br/casa/problemas-de-sa%C3%BAde-infantil/dist%C3%BArbios-neurol%C3%B3gicos-em-crian%C3%A7as/s%C3%ADndrome-de-sturge-weber>> (Acesso 13 nov. 2017.)

SCIELO – **Anais Brasileiros de Dermatologia**, 2008. Disponível em:< <http://www.scielo.br/pdf/abd/v83n2/v83n02a12.pdf/>> (Acesso 13 nov.2017.)

UNICAMP –**Estudo de Caso**-Disponível em: < <http://anatpat.unicamp.br/rpangioamiloide2.html/>> (Acesso 13 nov. 2017.)

NELSON: **Tratado De Pediatria** - Disponível em: < NELSON TEXTBOOK OF PEDIATRICS, 18TH EDITION, 2007. 596.3> (Acesso 13 nov. 2017.)

SCIELO - **Síndrome De Sturge-Weber e suas Repercussões Oculares**. Disponível em: <http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-72802011000300014>; (Acesso 14 nov.2017)

ARQUIVOS DE ORL – **Aspectos clínicos da síndrome de Sturge-Weber**. Disponível em: <http://arquivosdeorl.org.br/conteudo/acervo_port.asp?id=573 >; (Acesso 14 nov.2017)

Nelson: **Tratado De Pediatria** - < Disponível em: <NELSON TEXTBOOK OF PEDIATRICS, 18TH EDITION, 2007. 596.3 >; (Acesso 14 nov.2017)