



Trabalhos Científicos

Título: Sturge Weber Tipo Iii: Uma Raridade?

Autores: FLÁVIA DRUMMOND GUINA (UNIVERSIDADE DE TAUBATÉ); LÍVIA MEIRELLES DE ARAUJO PASQUALIN (UNIVERSIDADE DE TAUBATÉ); MARIA ESTELA DALL'ARA RAHIMEN (HOSPITAL REGIONAL DO VALE DO PARAÍBA); RICARDO MARCITELLI (HOSPITAL REGIONAL VALE DO PARAÍBA); ADRIANA OLIVEIRA MUKAI (UNIVERSIDADE DE TAUBATE); CIRO JOÃO BERTOLI (UNIVERSIDADE DE TAUBATÉ); MARIA ALICE PULGA (UNIVERSIDADE DE TAUBATÉ); CAROLINA PEREIRA SUETUGO MONTEIRO DOS SANTOS (UNIVERSIDADE DE TAUBATÉ); TIAGO ARRUDA MAXIMO (UNIVERSIDADE DE TAUBATÉ); MARCELO MARINHO DE OLIVEIRA SARDINHA (UNIVERSIDADE DE TAUBATÉ)

Resumo: Introdução: A Síndrome de Sturge-Weber(SSW) é uma doença neurocutânea, rara e de etiologia desconhecida, caracterizada pela presença de nevus cutâneo tipo mancha em vinho do porto no 1º e 2º ramos do nervo trigêmeo associada à angiomatose leptomeníngea e anormalidades na vasculatura ocular. A angiomatose leptomeníngea pode se associar ao surgimento de calcificações e atrofia do parênquima cerebral adjacente, geralmente é unilateral, ipsilateral ao hemangioma facial. A SSW inclui angiomatose leptomeníngea e nevus cutâneo, podendo apresentar epilepsia, retardo mental, hemiparesia e glaucoma. Na tipo 2, não há envolvimento cerebral, enquanto na tipo 3, há angiomatose leptomeníngea sem nevus cutâneo. Relato de caso: E.S.V., 2 anos, feminina, pais não consanguíneos, gestação e período neonatal sem intercorrências, desenvolvimento neuropsicomotor adequado, apresentou crises convulsivas afebris desde o primeiro ano de vida. Foram 4 episódios com intervalos de 3 meses, sendo o último deles com estado de mal convulsivo. A cada evento, procurou o PS referindo quedas, interpretado como TCE. Na ocasião, identificada hemorragia parenquimatosa na TC de crânio. Entre os eventos, não fez uso de droga anti-epiléptica. Ao exame neurológico, sem nevus cutâneo, notadas marcha ceifante e hemiparesia completa à esquerda. A neuroimagem revelou angiomatose leptomeníngea, sendo diagnosticada SSW tipo 3. Discussão: SSW está entre as síndromes neurocutâneas mais importantes com comprometimento vascular do sistema nervoso central. É comum o erro diagnóstico causado pelas calcificações associadas ao desconhecimento da angiomatose. Da mesma forma, o desconhecimento da existência de SSW tipo 3, na qual não há nevus cutâneo, é mais um motivo ao provável subdiagnóstico. Menos de 30 casos de SSW sem mancha facial foram descritos na literatura. Conclusão: A SSW tipo 3 deve ser lembrada e investigada em todas as crianças que apresentarem convulsões e calcificações cerebrais unilaterais. Provavelmente não seja tão rara assim.