



## Trabalhos Científicos

**Título:** Síndrome De Sturge-Weber: Relato De Caso Em Hospital No Interior Do Ceará

**Autores:** IANA LIA PONTE DE MELO (UNIVERSIDADE FEDERAL DO CEARÁ), TÂMARA VASCONCELOS DE MENEZES (HOSPITAL REGIONAL NORTE), TATIANA DE SÁ ROQUE (UNIVERSIDADE FEDERAL DO CEARÁ), JOÃO MATHEUS GIRÃO UCHÔA (UNIVERSIDADE FEDERAL DO CEARÁ), NATASHA NOGUEIRA PRADO (UNIVERSIDADE FEDERAL DO CEARÁ), BRUNA ARAÚJO AGUIAR (UNIVERSIDADE FEDERAL DO CEARÁ), YASMIN SABOIA MOREIRA (UNIVERSIDADE FEDERAL DO CEARÁ), ANA BEATRIZ MIRANDA IZIDIO (UNIVERSIDADE FEDERAL DO CEARÁ), SUZANA VASCONCELOS ALBUQUERQUE (UNIVERSIDADE FEDERAL DO CEARÁ), ANNA LUÍSA RAMALHO JOHANNESSEN (UNIVERSIDADE FEDERAL DO CEARÁ)

**Resumo:** INTRODUÇÃO: A Síndrome de Sturge-Weber, também conhecida como angiomatose encéfalotrigeminal, é uma desordem neuro-oculocutânea congênita. É uma doença rara, caracterizada por malformações capilares ou venosas cutâneas faciais, malformações vasculares, hemangioma leptomeníngeo e anormalidades oculares. DESCRIÇÃO DO CASO: KBSR, 11 meses, sexo masculino, encaminhado à unidade de emergência com quadro de crise convulsiva focal associada a vômitos, nistagmos horizontais, desvio da comissura labial à direita e hemiparesia completa à esquerda. Apresenta angioma facial (mancha em “Vinho do Porto”) e em couro cabeludo bilateralmente. Exame oftalmológico compatível com glaucoma bilateral. Além disso, apresenta atraso do desenvolvimento neuropsicomotor. Durante a internação, apresentou novos episódios convulsivos. A angiotomografia de crânio demonstrou estruturas venosas ectasiadas e tortuosas na região da veia de Galeno e da veia basilar, além da região parieto-occipital direita, caracterizando drenagem anômala. Observa-se intenso realce meníngeo pelo contraste na região parieto-occipital direita, podendo representar estase ou hemangioma leptomeníngeo. DISCUSSÃO: A Síndrome de Sturge-Weber é uma desordem rara, com incidência variando de 1 em 20.000 a 50.000 nascidos vivos, de caráter não-hereditário e sem predileção por sexo e/ou raça específicos. As principais manifestações clínicas dessa síndrome envolvem desordens neurológicas, como hemangioma leptomeníngeo, convulsões, hemiparesia, cefaleia e retardo do desenvolvimento neuropsicomotor, distúrbios oculares, como glaucoma e hemangioma de coroide, e alterações cutâneas, como o hemangioma facial, a clássica mancha em “vinho do porto”. O diagnóstico é sobretudo clínico, mas exames de imagem também são importantes na confirmação e no acompanhamento da síndrome. A ressonância magnética é o exame padrão-ouro para diagnóstico nesse caso. CONCLUSÃO: Tendo em vista que a Síndrome de Sturge-Weber é uma doença pouco frequente, esse caso se mostra relevante especialmente pela importância do diagnóstico correto. As consequências de um manejo inadequado e os prejuízos na saúde e desenvolvimento da criança são descomunais, evidenciando a necessidade de discussão acerca dessa temática.