

Trabalhos Científicos

Título: Síndrome De Sturge-Weber Sem Manifestação Cutânea: Uma Apresentação Atípica.

Autores: ANA ELEUZINA TEIXEIRA MARTINS CAVALCANTI (HOSPITAL DAS CLÍNICAS DA UFPE), LUCAS VICTOR ALVES (HOSPITAL DAS CLÍNICAS DA UFPE)

Resumo: A síndrome de Sturge-Weber (SSW) é uma disfunção vascular rara, cujo diagnóstico geralmente é suspeitado por mancha facial vinho do porto e confirmado com exame de imagem cerebral mostrando angiomatose leptomeníngea. O objetivo desse trabalho é relatar um caso raro de Síndrome de Sturge-Weber diagnosticada em uma paciente sem o acometimento cutâneo típico dessa condição. Estudo do tipo relato de caso clínico. Paciente do sexo feminino, 2 anos de idade, parda, previamente hígida, encaminhada a serviço de emergência referência em neurologia infantil por ter apresentado episódio convulsivo focal, sem febre ou outros sinais de infecção na ocasião. Seu histórico de pré-natal e nascimento era normal e ela não manifestava alterações de desenvolvimento, não tinha antecedentes familiares de doenças neurológicas e era filha de pais não consanguíneos. Essa criança possuía fâcies atípica, ausência de manchas na pele e os demais elementos do exame físico também estavam normais. Uma avaliação laboratorial foi realizada (hemograma e bioquímica) e não evidenciou alterações. Ademais, a paciente foi submetida a ressonância de encéfalo com contraste que revelou redução volumétrica parietoccipital à esquerda, com acentuação dos sulcos corticais, pequenas áreas focais de baixo sinal em T2 (possíveis calcificações) e realce leptomeníngeo nessa mesma região, achado presente na Síndrome de Sturge-Weber. Após isso, foi prescrito medicação anticonvulsivante e realizado encaminhamento para avaliação oftalmológica e segmento ambulatorial com a neuropediatria. A Síndrome de Sturge-Weber é um distúrbio vascular congênito raro que cursa com manifestações cutâneas (mancha plana rosa, vermelha ou púrpura em regiões faciais inervadas pelo nervo trigêmeo), manifestações oculares (principalmente glaucoma) e cerebrais (angiomatose da leptomeninge que tem como principal consequência epilepsia e alterações do desenvolvimento). A mancha facial vinho do porto, apesar de não ser condição essencial da síndrome, é o achado mais frequente. Portanto, diagnosticar SSW sem o nevo facial clássico, como ocorreu no caso relatado, é raro. Nesse sentido, ressalta-se a relevância das características do exame de imagem na identificação dessa doença e a importância da sua suspeição mesmo diante de quadros atípicos. Por fim, é importante salientar que o diagnóstico oportuno da Síndrome de Sturge-Weber é necessário para instituição do segmento clínico adequado, o que inclui o referenciamento para avaliação oftalmológica e reavaliações periódicas com o neuropediatra.