

Trabalhos Científicos

Título: Síndrome De Sturge-Weber Relato De Caso

Autores: AMANDA LEITE (HRMS), EDUARDA FIORINI (HRMS), PIETRA SERRA DOS PASSOS (HRMS), JÉSSICA KRIEGER DE SOUZA (HRMS), MARIANA ANACHE VICTORIANO (HRMS), VIVIAN MAGALHÃES DOMINGUES (HRMS), GIULIANE BOTARELI CESAR (UNIDERP)

Resumo: A Síndrome de Sturge-Weber (SSW) é uma síndrome neurocutânea rara, congênita e de etiologia desconhecida, caracterizada pela presença de mancha vinho do porto associada à angiomatose leptomeníngea e anormalidades na vasculatura ocular. M.H.S.C 1 ano e 2 meses, sexo feminino, pais não consanguíneos, gestação sem intercorrências, desenvolvimento neuropsicomotor adequado, porém apresentava mancha vinho do porto desde o nascimento em face, que se estendia do olho direito até a testa. Paciente apresentou primeira crise convulsiva da vida na ocasião, com olhar fixo, liberação esfínteriana e sialorreia, logo após esse evento, paciente apresentou vários outros episódios semelhantes, no mesmo dia, todos afebris. Dessa forma, encaminhada ao hospital de referência. No exame físico não foi notado outras alterações. Foi realizado exame de imagem sendo diagnosticada com SSW. Realizada avaliação pela neurologia pediátrica que prescreveu anticonvulsivantes e encaminhada para acompanhamento multidisciplinar. Realizado tomografia computadorizada de crânio que evidenciou, discreto alargamento do plexo coróide, pequenas calcificações lineares corticais e subcorticais nos lobos temporal e occipital à direita. Associado a redução volumétrica encefálica nesta região, bem como intenso realce leptomeníngeo que pode estar relacionado a angiomatose pial, compatível com SSW. A SSW é caracterizada por anormalidades cutâneas, neurológicas e oculares. As malformações vasculares características são a malformação capilar facial (MCF) e a malformação capilar-venosa leptomeníngea ocular e cerebral, que geralmente são ipsilaterais à MCF. As complicações neurológicas são comuns e afetam 70 a 80% dos pacientes com SSW. Essas manifestações incluem convulsões, deficiência intelectual e problemas comportamentais, entre outros. As convulsões são inicialmente focais, mas muitas vezes evoluem para generalizadas. As manifestações oftalmológicas estão presentes em até 50% dos pacientes com SSW, as mais comuns incluem glaucoma e a presença de hemangiomas de coroide. O diagnóstico é realizado principalmente por ressonância magnética com gadolínio. Ela pode detectar o realce leptomeníngeo, a drenagem venosa anormal, a atrofia cortical e a hipermielinização sob a angiomatose leptomeníngea, bem como calcificações. Outras modalidades de imagem incluem a tomografia computadorizada com ou sem contraste, que pode detectar calcificação, atrofia cortical, plexo coróide aumentado e ventrículos aumentados. A SSW é um distúrbio neurocutâneo que levam à dilatação progressiva dos vasos capilares e à disfunção na pele, nos olhos e no tecido cerebral, com impacto negativo na qualidade de vida dos pacientes. Este trabalho mostrou a importância da correlação entre as alterações cutâneas com síndromes complexas, sendo importante o diagnóstico precoce, avaliação dos órgãos-alvo, tratamento precoce e específico.