



22 A 26
DE OUTUBRO
DE 2024
FLORIANÓPOLIS - SC



Trabalhos Científicos

Título: Síndrome De Sturge-Weber: Uma Revisão De Literatura

Autores: GIULIA WICHOSKI CAMPIOL (UNIPAR - UNIVERSIDADE PARANAENSE), LUIZA FATIMA KROKOSZ MARTIGNONI (UNIPAR - UNIVERSIDADE PARANAENSE), DEBORAH TAVARES BIEZUS (UNIPAR - UNIVERSIDADE PARANAENSE), EDSON MEDINE SEREJO NETO (UNIPAR - UNIVERSIDADE PARANAENSE), ANTHONY FELIPE MORANDO BORGES (UNIPAR - UNIVERSIDADE PARANAENSE), CAMILA LOPES DIAS ARROIO (UNIPAR - UNIVERSIDADE PARANAENSE), MATHEUS HENRIQUE LAPA SILVA (UNIPAR - UNIVERSIDADE PARANAENSE), IGOR FABIANO DA SILVA (UNIPAR - UNIVERSIDADE PARANAENSE), EMERSON FRANCO DE NOVAIS (UNIPAR - UNIVERSIDADE PARANAENSE), LUDIMILA IZABELI PEREIRA DA SILVA (UNIPAR - UNIVERSIDADE PARANAENSE), MARCOS CARRILHO GARCIA NETO (UNIPAR - UNIVERSIDADE PARANAENSE), DÉBORA DIETRICH SOARES (UNIPAR - UNIVERSIDADE PARANAENSE), LUCAS MIRANDA VASCONCELOS (UNIPAR - UNIVERSIDADE PARANAENSE), MARCOS VINICIUS SILVA ANGELO (UNIPAR - UNIVERSIDADE PARANAENSE), CAMILA DE OLIVEIRA SANDRI (UNIPAR - UNIVERSIDADE PARANAENSE)

Resumo: A síndrome de Sturge-Weber (SSW) é uma desordem neuro-oculocutânea congênita rara, caracterizada pela presença de mancha vinho-do-porto (MVP), glaucoma e manifestações neurológicas, como angiomatose leptomeníngea e convulsões. Revisar a respeito da Síndrome de Sturge-Weber e servir de alerta aos pediatras que recebem crianças com a mancha vinho-do-porto a investigarem possíveis condições neurológicas como as da síndrome. O estudo trata-se de uma revisão bibliográfica. Dados foram levantados através de ferramentas como o PubMed e outras, filtrando artigos dos últimos 5 anos. A SSW ocorre devido à persistência anormal do plexo vascular embrionário, e envolve a formação e função atípica de vasos sanguíneos na pele, olhos e cérebro. É causada por uma mutação somática em mosaico no gene GNAQ, manifestando-se em 1 para cada 50.000 nascimentos, sem predileção por gênero e etnia. A manifestação cutânea que levanta a primeira suspeita da doença é a MVP, que situa-se sobre a face dos dermatômos dos ramos oftálmico e maxilar do nervo trigêmeo, sua presença indica um alto risco de acometimento cerebral, principalmente se vistas nas regiões de pálpebra superior, nariz, linha média superior e linha temporal, além de maior severidade se bilateral. Sobre o acometimento ocular, o glaucoma, é decorrente de angiomas retinianos/coroidianos, a forma mais comum é a de ângulo aberto e se não tratado pode lesar o nervo óptico. Por fim, o acometimento cerebral se dá por angiomas leptomeníngeos, vistos principalmente nos lobos occipital e parietal posterior, os pacientes podem apresentar convulsões, episódios semelhantes a acidentes vasculares cerebrais, retardo mental e atraso no desenvolvimento. Na presença da MVP, o pediatra deve lembrar do possível diagnóstico da síndrome e encaminhar o paciente para um dermatologista ou dermatologista pediátrico, neurologista e oftalmologista. A ressonância magnética (RNM) cerebral é o principal exame que diagnostica os acometimentos neurológicos, contudo, bebês assintomáticos que possuem a MVP não tem indicação de realizar o exame antes das 8 semanas de vida devido à taxa de falsos negativos que podem gerar uma sensação de segurança aos familiares. Por ser uma doença multissistêmica, os pacientes devem ser acompanhados por uma equipe multidisciplinar, mas as opções de tratamento para a SSW ainda são limitadas. Desse modo, o principal objetivo é diminuir a atividade convulsiva com anticonvulsivantes e quando o tratamento clínico falhar, considerar abordagem cirúrgica. O glaucoma deve ser tratado para diminuir a pressão intraocular e os dermatologistas que fazem o seguimento da MVP devem prezar pela qualidade de vida, onde o tratamento a laser pode melhorar as consequências psicológicas associadas. A SSW pode gerar complicações graves, principalmente a nível neurológico, logo, o pediatra deve suspeitar da síndrome quando houver a MVP presente em face ao nascimento, e assim seguir com a investigação e encaminhamento para os especialistas.