



## SÍNDROME DE STURGE-WEBER: RELATO DE CASO

*Josimar Barbosa da Silva<sup>1</sup>; José Guilherme da Silva Amorim<sup>1</sup>; Marco Aurélio Domingos Crespillo<sup>1</sup>; Carmine Porcelli Salvarani<sup>2</sup>*

**RESUMO:** A Síndrome de Sturge-Weber é uma afecção rara e congênita. Esta síndrome é caracterizada por extenso hemangioma facial que geralmente acompanha o dermatomo do nervo trigêmeo e acompanhada de manifestações neurológicas diversas. Neste trabalho, apresentamos relato de caso de uma paciente com 29 anos, que deu entrada no Hospital Universitário de Maringá com quadro de crises convulsivas tônico-clônicas generalizadas reentrantes. Já apresentava o diagnóstico desta síndrome desde os sete meses de vida. Foi realizado o acompanhamento da evolução clínica com base na terapêutica empregada e levantamento bibliográfico de experiências encontradas na literatura. Nossos resultados foram analisados por um viés clínico frente a um tratamento satisfatório que apresentou melhora e remissão da sintomatologia durante o período de internação.

**PALAVRAS-CHAVE:** Crise Epiléptica; Hemangioma de leptomeninge; Síndrome de Sturge-Weber.

### INTRODUÇÃO

A Síndrome de Sturge-Weber (SSW), também conhecida como angiomatose encefalotrigeminal craniofacial, trata-se de uma síndrome rara, congênita, não hereditária. Embora seja rara é a mais freqüente entre as síndromes neurocutâneas - especialmente com predomínio vascular. Há uma prevalência de 1/50.000 nascimentos e se apresenta com a mesma freqüência em ambos os sexos

A presença do nevo flamíneo ou mancha do vinho do porto é bastante sugestiva da doença. A presença de crises epiléticas é também uma manifestação freqüente, além de alterações visuais e de retardo mental (decorrente da presença da angiomatose na leptomeninge). Os pacientes de modo geral desenvolvem-se normalmente até o início das crises epiléticas. Estas aparecem nos primeiros anos de vida o que pode levar a retardo do desenvolvimento neuropsicomotor. As crises evoluem para a refratariedade e soma-se ao quadro o surgimento de hemiparesia progressiva e hemianopsia homônima.

Conquanto todas essas características clínicas sejam importantes no estudo do paciente, o angioma leptomeníngeo compromete diretamente o sistema neurológico por afetar a pia-máter. Isso se traduz por crises epiléticas entre 75 e 90% dos casos.

<sup>1</sup> Acadêmicos do Curso de Medicina da Universidade Estadual de Maringá - UEM, Maringá-PR. [josimar\\_jobs@hotmail.com](mailto:josimar_jobs@hotmail.com) ; [jg\\_amorim@hotmail.com](mailto:jg_amorim@hotmail.com) ; [marcocrespillo@hotmail.com](mailto:marcocrespillo@hotmail.com)

<sup>2</sup> Professor e chefe da Disciplina de Neurocirurgia do Departamento de Medicina da Universidade Estadual de Maringá – UEM. Chefe do Serviço de Neurocirurgia da Santa Casa de Maringá, Membro Titular da Sociedade Brasileira de Neurocirurgia e da Academia Brasileira de Neurocirurgia, Maringá – PR. [cinnmaringa@wnet.com.br](mailto:cinnmaringa@wnet.com.br)

O objetivo do nosso presente estudo se baseia no relato de caso de uma paciente, de 29 anos com diagnóstico prévio de Síndrome de Sturge-Weber que deu entrada no Hospital Universitário de Maringá no dia 29/07/10. O caso é apresentado com intuito de compartilhar nossa experiência clínica sobre uma síndrome rara que carece de mais estudos a fim de definir as melhores estratégias de manejo dos pacientes e auxiliar no diagnóstico precoce.

## **MATERIAL E MÉTODOS**

O presente trabalho foi realizado através do acompanhamento clínico de uma paciente portadora da síndrome de Sturge Weber. Foi analisado seguimento da investigação diagnóstica obtida por exame clínico e métodos complementares, exames laboratoriais e tomografia com contraste bem com a evolução do caso mediante a terapêutica empregada. Os dados foram obtidos pelo estudo de prontuário de 29/07/2010 a 10/08/2010

Foi realizado um amplo embasamento teórico a fim de contextualizarmos nossa experiência com dados obtidos na literatura específica. Qualquer referencia que sugira identificação da paciente foi omitida na elaboração do presente trabalho.

## **APRESENTAÇÃO DO CASO**

**Identificação:** M. P., 29 anos, sexo feminino.

**Queixa Principal:** Crises convulsivas reentrantes sem retorno da consciência.

**História Mórbida Atual:** Mãe refere que há 6 dias a paciente iniciou episódios de fala incompreensível, seguido de 5 a 6 episódios de vômitos associados a crises convulsivas reentrantes do tipo tônico-clônicas, 12 episódios, com duração de mais de 30 minutos, sem recuperação da consciência. Procurou serviço na cidade de origem, sem controle satisfatório do quadro. Foi encaminhada ao Hospital Universitário de Maringá.

**História Mórbida Progressiva:** Primeira filha de 2 gestações, nascida a termo sem intercorrência na gestação ou período de parto. Paciente com diagnóstico prévio de Síndrome de Sturge Weber desde os 7 meses de idade, quando iniciou com quadros de crises convulsivas afebris, ocorrendo cerca de 2 a 3 vezes ao dia até os 14 anos de idade.

Quando essas foram bem controladas, com o uso de medicação, até os 27 anos de idade. Nos últimos 2 anos mãe refere retorno das crises. Algumas vezes as crises são percebidas pela paciente, mas sem relato de queixas de áureas. As crises são precipitadas por realização de exercícios físicos.

As crises são do tipo tônico-clônicas (generalizadas) com perda da consciência, sem presença de movimentos autonômicos, com duração de segundos a 1 minuto, sendo que às vezes apresenta crises sequenciais com duração de mais de 30 minutos, com período pós-ictal com perda de consciência com duração de 2 a 3 minutos.

**Medicamentos em Uso:** Carbamazepina 200mg de 8 em 8 horas, Fenobarbital 100 mg de 12 em 12 horas, Ac. Valpróico 500mg de 8 em 8 horas, Topiramato 100mg 1\2 comprimido de 12 em 12 horas.

**História Familiar:** Mãe hígida, pai com história de Hipertensão Arterial Sistêmica, Diabetes Mellitos tipo 2, dislipidemia e apnéia obstrutiva do sono. Irmão de 27 anos hígido. Nega história de neoplasia e epilepsia na família.

**História Ginecológica:** Menarca aos 11 anos, com ciclos menstruais desregulados, iniciando há 2 anos, com intervalo a cada 2 meses, durando de 3 a 4 dias. Paciente refere nunca ter tido relações sexuais.

**Hábitos Fisiológicos:** Diurese presente com 3 a 4 micções por dia, sem alterações urinárias. Evacuações com frequência de 1 a 2 vezes ao dia, sem queixas.

**Hábitos de vida e condições socioeconômicas:** Mora com mãe e pai em casa própria com água encanada e esgoto. Refere alimentação balanceada e sedentarismo. Frequentou a APAE por 4 anos, não sabe ler e nem escrever.

**Exame Físico:** regular estado geral, corada, hidratada, em estado pós-ictal. Tórax com murmúrios vesicular presentes bilateralmente com presença de roncos difusos e ausculta cardíaca sem particularidades. Presença de extenso hemangioma em todo o corpo, com predomínio em hemiface esquerda, pescoço, tórax e membros superiores, presença de edema em membro superior direito. Ao exame neurológico: paciente agitada, não colaborativa, com pupilas isocóricas e fotorreagentes e ausência de nistagmo, ausência de desvio da rima labial, ausência de desvio da língua à protrusão, mímica e sensibilidade facial preservada, tônus e força muscular preservadas, reflexo patelar positivo bilateral, sinal de Babinski negativo bilateral e sensibilidade tátil e dolorosa preservadas.

Na entrada foi prescrito diazepam 1 ampola e hidantal – 4 ampolas sendo mantida monitorização de sinais vitais e atividade cardíaca. Foram solicitados exames complementares, como hemograma (Hemoglobina: 9,9g/dL, Hematócrito: 29,4%, Leucócitos 17.250/mm<sup>3</sup>, Bastonetes: 3%, Plaquetas: 364.000/mm<sup>3</sup>), eletrólitos (Na = 3,1mmol/L, Cl = 108mmol/L, demais normais), creatinina (0,68mg/dL) e raio-x de tórax sem alterações sugestivas de patologias.

Paciente permaneceu internada no pronto-socorro, na sala de emergência, com prescrição de hidantal (50 mg) 2ml endovenoso de 8 em 8 horas, diazepam 1 ampola endovenoso de 8 em 8 horas. No dia 30 de julho foi realizada tomografia computadorizada de crânio contrastada que apresentou calcificações giriformes na convexidade temporo-parietal à esquerda, cerebelo e tronco cerebral sem anormalidades, cisternas basais sem anormalidades e ventrículos com dimensões normais.

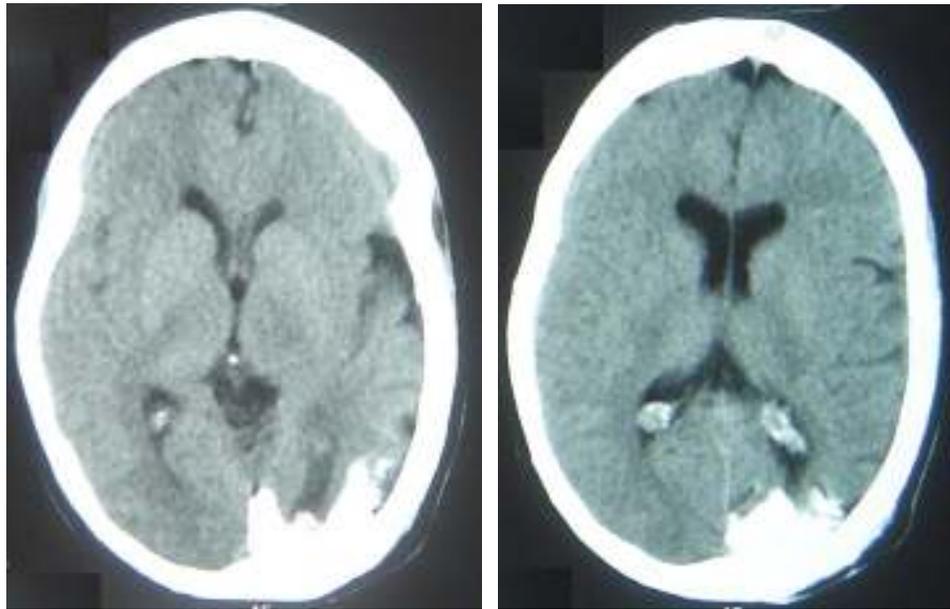
Segundo avaliação da neurologia no dia 30/07/2010, a paciente se apresentava pouco comunicativa, com movimentos oculares erráticos e nistagmo, apresentando contrações musculares tônicas esporádicas. Não obedecendo a comandos, mas localizando estímulos dolorosos. Devido a não recuperação da consciência pela paciente teve como hipótese diagnóstica estado de mal não-epiléptico. Como conduta foi solicitado EEG, porém exame não disponível no serviço.

Diante desse quadro complicado, a paciente foi transferida para a UTI do mesmo hospital dia 31 de julho devido ao não controle das crises convulsivas com esquema terapêutico anterior. Foi prescrito, hidantal, fentanil, midazolam, noradrenalina e haloperidol, devido ao estado de agitação da paciente. Foi pedido exames de dosagem sérica de antiepilépticos: carbamazepina (2,2mcg/mL), fenobarbital (52,2mcg/mL), ácido valpróico (74,6mcg/mL). Ficou internada na UTI por 5 dias tendo melhora das crises convulsivas.

Paciente foi transferida para a enfermaria no dia 04 de agosto, com prescrição de hidantal, fenobarbital, Ac. Valpróico, topiramato, lorazepam, onde foi solicitada avaliação da Psiquiatria, que sugeriu internamento em hospital psiquiátrico e prescrição de haloperidol (1amp IM 8 em 8 h) e diazepam (1 amp IM 8 em 8 h).

Paciente continuou extremamente sedada, mas após avaliação da neurologia, foi considerada redução de dosagem de diazepam e haloperidol para 1 vez ao dia e solicitado dosagem de carbamazepina, fenobarbital e ácido valpróico, no dia 09 de agosto para acompanhamento dos níveis séricos da medicação utilizada.

Paciente teve alta hospitalar no dia 10 de agosto, não apresentando crise convulsiva nem episódios de vômitos, somente estava agitada e agressiva. Foi mantido medicações em uso e foi acrescentado hidantal e encaminhado para o Hospital Psiquiátrico.



**Figura 1:** calcificações giriformes na convexidade temporoparietal à esquerda, cerebelo e tronco cerebral sem anormalidades, cisternas basais sem anormalidades e ventrículos com dimensões normais.

## CONCLUSÃO

O estudo nos motiva a intensificar o enriquecimento da literatura médica sobre o tema, haja vista a carência de informações sobre o assunto. Além disso, o manejo de pacientes com a referida síndrome exige perícia e conhecimento perspicaz, no sentido de atingir sucesso clínico-terapêutico. Deve-se, assim, frisar que síndromes raras não devem ser negligenciadas sob o estigma da impraticabilidade das condutas clínicas convencionais, mas precisam ser particularizadas em sua complexidade.

## REFERÊNCIAS

BEBIN EM, GÓMEZ MR. Prognosis in Sturge Weber disease. Comparison of uni hemispheric involvement. **Journal of Child Neurology** 1988;3:181.

CASTROVIEJO IP, GONZALES CD, GARCIAMALIAN RM, GONZÁLES-CASADO I, MOÑOSZHIRALDO E. Sturge-weber Syndrome: Study of 40 patients. **Journal of pediatric Neurology**. 1993,9:283-287

SUJANSKY E, CONRADI S. Outcome of Sturge-Weber syndrome in 52 adults. **American Journal of Medical Genetics**. 1995;57:35-45.

STURGE WA. A case of partial epilepsy, apparently due to a lesion of one of the vasomotor centres of the brain. **Trans ClinJoc** 1879;12:162-7.

WEBER FP. Right-sided hemihypertrophy resulting from right sided congenital spastic hemiplegia, with a morbid condition of the left side of the brain revealed by radiograms. **Journal of NeuroPsychopathology** 1922;3:134-9.