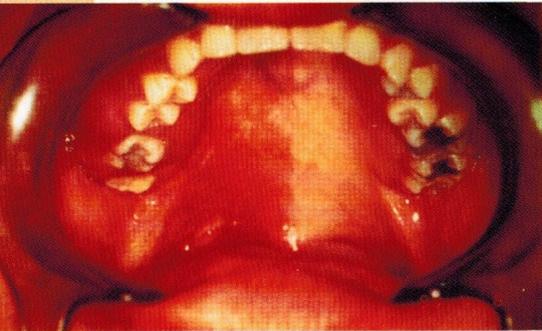


Síndrome de Sturge-Weber: relato de caso clínico

José Renato COSTA¹
Robson Almeida de REZENDE¹
Daniela Nascimento SILVA²
Márcia Cristina Caetano LEITE²
Ivana Calmon MOTTA²
Gustavo Negri Bandeira de MELLO²



RESUMO

Os autores relatam um caso de Síndrome de Sturge-Weber, uma doença rara que apresenta em seu quadro clínico lesões vasculares angiomatosas que comprometem a face e a cavidade bucal. Este artigo apresenta as informações obtidas na literatura e o relato do caso da Síndrome em questão.

Palavras-chave: Síndrome de Sturge-Weber, angiomatose de Sturge-Weber, doença de Sturge-Weber

REVISÃO DA LITERATURA

A doença de Sturge-Weber (Fischbein et al., 1998; Kwapis, 1987; Maiuri et al., 1989; Reich & Wiatrak, 1995; Shafer et al., 1987; Vickers, 1980), também descrita na literatura como Síndrome de Sturge-Weber-Dimitri (Raso, 1972), Síndrome de Sturge-Kalischer-Weber (Pindborg, 1981), Doença de Sturge-Weber-Crabbe (Raso, 1972), Angiomatose encéfalo-facial (Kwapis, 1987), Angio-matose trigêmeo-encefálico (Araújo & Araújo, 1984;

Neville et al., 1998; Shafer et al., 1987), Angiomatose facial e meníngea (Raso, 1972) ou Síndrome vásculo-trigêmea (Raso, 1972), é uma displasia vascular congênita (Kwapis, 1987; Reich & Wiatrak, 1995) bastante rara (Kwapis, 1987; Neville et al., 1998; Shafer et al., 1987), neurocutânea, envolvendo pele, olhos e sistema nervoso, podendo comprometer a mucosa oral (Araújo & Araújo, 1984; Kwapis, 1987; Reich & Wiatrak, 1995).

¹ Professor da Disciplina Cirurgia Buco-Maxilo-Facial I, DCO-CBM-UFES.
² Estagiária(o) da Disciplina Cirurgia Buco-Maxilo-Facial I, DCO-CBM-UFES.

As principais manifestações clínicas da Síndrome são descritas na literatura na seguinte tríade: angioma cutâneo congênito, anomalia vascular das leptomeninges sobre o córtex das regiões parietal posterior e occipital e lesão vascular da coróide (Reich & Wiatrak, 1995; Síndrome..., 1979).

De acordo com Vickers (1980), a combinação de sintomas na Síndrome é variável, não sendo razoável excluir esse diagnóstico por faltar um dos sinais habitualmente característicos. As formas incompletas da síndrome podem apresentar dois dos principais componentes em grau variável, ocasionalmente com angiomas esparsos (Síndrome..., 1979).

Maiuri et al. (1989) apresentam um caso de forma incompleta da doença com calcificações giriformes bilaterais na região occipital e desprovido de nevo facial e ataques epiléticos.

Fischbein et al. (1998) também relatam um caso de paciente com a síndrome sem evidências de aumento das leptomeninges, característica que não necessariamente precisa estar presente para que o diagnóstico seja estabelecido.

Acredita-se que essa anomalia tenha início numa fase muito precoce do desenvolvimento embrionário (Pindborg, 1981), provavelmente devido à persistência de um plexo vascular ao redor da porção cefálica do tubo neural, o qual deveria regredir a partir da nona semana de vida intra-uterina (Neville et al., 1998). Este distúrbio pode ser classificado como uma variante do hemangioma (Kwapis, 1987; Shafer et al., 1987) e mesmo que

histologicamente esteja relacionado com a neoformação dos vasos sanguíneos, é considerado mais um hamartoma, ou seja, uma malformação congênita que uma neoplasia (Vickers, 1980).

Após análise morfológica, por meio de microscopia eletrônica, das malformações vasculares da pia-máter e partes vizinhas do cérebro, removidas cirurgicamente, em nove pacientes com a síndrome de Sturge Weber, Matsko & Shlepkov (1990) observaram que o desenvolvimento da doença deve-se à hipóxia cerebral que resulta em longo prazo numa congestão da pia-máter com angiomatose.

O angioma cutâneo que comumente segue a distribuição de um ou mais seguimentos do nervo trigêmeo é uma malformação vascular capilar dérmica ipsilateral, representada por manchas cor de "vinho do Porto" (Raso, 1972; Vickers, 1980), denominada geralmente de nevo flâmeeo devido à sua cor púrpura intensa. Os nevos vasculares são planos, vermelho-vinhosos, por vezes com zonas azuladas, podendo, em certos casos, apresentar aspecto tuberoso (Neville et al., 1998).

Para Pindborg (1981), o nevo pode apresentar uma coloração que varia entre o rosado e o vermelho púrpura, sendo observada uma diminuição da intensidade da cor à medida que a idade avança.

Os angiomas venosos das leptomeninges que cobrem o córtex cerebral, quase sempre, são acompanhados de calcificações intracranianas giriformes (Araújo & Araújo, 1984; Kwapis, 1987; Neville et al., 1998; Pindborg, 1981, Shafer et al.,

1987; Vickers, 1980) que seguem o trajeto dos vasos, podendo ser observadas radiograficamente na forma de "linha de trilho" (Neville et al., 1998). Segundo Neville et al. (1998), essas angiomatoses meníngeas concorrem a desordens convulsivas que são responsáveis pelo retardo mental e/ou hemiplegia contralateral quando presentes.

Vickers (1980) cita ainda, como sinal neurológico da síndrome, a epilepsia focal ou jacksoniana.

Em raros casos, a lesão vascular não ocorre na leptomeninge encefálica, mas na que envolve a medula espinhal. Quando isso acontece, o nevo vascular não segue o território inervado pelo trigêmeo, mas encontra-se na região correspondente à lesão medular. Esse metâmero é também observado na associação das lesões nas leptomeninges occipitais com as lesões do globo ocular, em razão de suas relações anatômicas e funcionais (Raso, 1972).

O envolvimento ocular constitui um outro elemento característico da doença (Raso, 1972; Shafer et al., 1987) que geralmente consiste em angioma da coróide, associado a glaucoma secundário, exoftalmia (Shafer et al., 1987) e hemianopia (Fischbein et al., 1998). Além da coróide, as malformações vasculares podem acometer a conjuntiva, episclera e retina (Neville et al., 1998).

A presença de lesões angiomasas intra-orais são comuns (Neville et al., 1998; Shafer et al., 1987), envolvendo a mucosa no mesmo lado das lesões encefálicas. Essa altera-

ção vascular pode acarretar hiperplasia gengival leve ou por vezes tão pronunciada que chega a recobrir as superfícies dentárias, interferindo na mastigação (Vickers, 1980). O crescimento gengival pode se tornar excessivo com a administração de anticonvulsivantes derivados da fenitoina, que requerem gengivectomias periódicas (Kwapis, 1987). Uma proliferação hemangiomasosa mais maciça pode lembrar um granuloma piogênico (Neville et al., 1998).

Alguns relatos apontam a erupção precoce dos dentes permanentes no lado comprometido, provavelmente em virtude das mudanças na vascularização (Vickers, 1980).

De acordo com Vickers (1980), histologicamente, tanto as gengivas hiperplásicas como a angiomatose encéfalo-facial demonstram um notável componente vascular.

A tomografia computadorizada e a ressonância magnética do cérebro são métodos complementares importantes no diagnóstico das lesões angiomasosas, revelando os traços neurológicos característicos da doença, observados em diversos estudos (Maiuri et al., 1990; Truhan & Filipek, 1993; Wasenko et al., 1990).

Relato do caso

A paciente E. F., com 31 anos de idade, cor negra, compareceu ao ambulatório de Cirurgia Buco-Maxilo-Facial, do Departamento de Clínica Odontológica do centro Biomédico da Universidade Federal do Espírito Santo, com indicação de extração do primeiro molar inferior direito (46), queixando-se de ter

procurado diversos serviços odontológicos, sendo todos os atendimentos recusados em virtude do hemangioma cutâneo-mucoso presente na hemiface correspondente.

Clinicamente, mostra presença de angiomatose facial, do lado direito, comprometendo a fronte, todo o terço médio e inferior da face, inclusive os lábios e mento, estendendo-se à porção superior do tórax e região supra-escapular nesse mesmo lado, cruzando a linha média em quase toda a sua extensão. O hemangioma apresenta coloração vinhosa (semelhante a vinho do Porto), é bem delimitado, ligeiramente elevado e com textura superficial pouco irregular (Fig. 1).

Ao exame intra-oral, nota-se que as manchas avermelhadas se distribuem por toda a mucosa jugal, envolvendo continuamente a gengiva sobre o rebordo alveolar e a mucosa que reveste o palato nesse mesmo lado da angiomatose facial (Fig. 2).

A hemiarcada direita inferior acha-se também envolvida,

mostrando-se do mesmo modo hiperplásica e com coloração mais avermelhada. O elemento dental 46 está acometido por lesão cariosa extensa, sendo ob-



Fig. 1 - Lesão angiomasosa na hemiface do lado direito

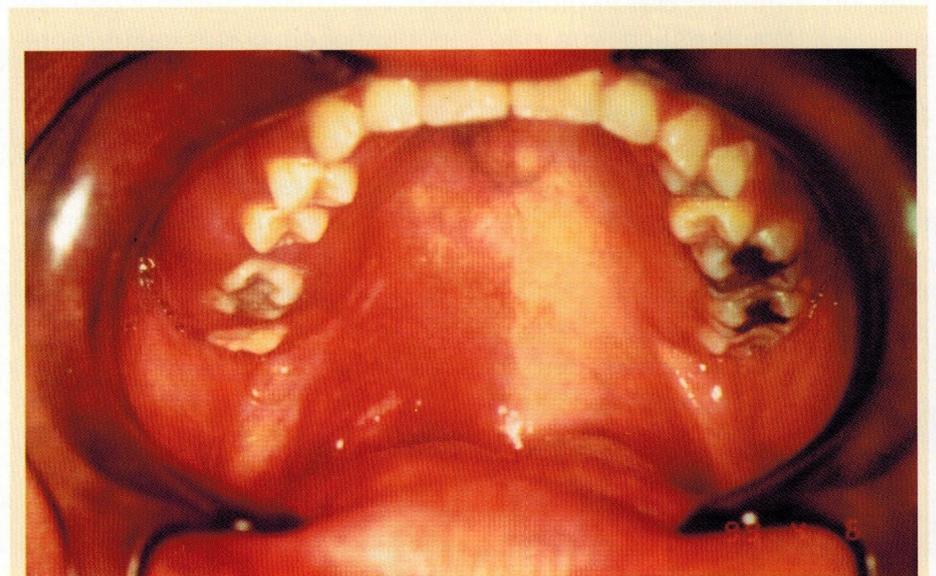


Fig. 2 - Presença da lesão angiomasosa restrita ao hemiarco superior direito

servada destruição parcial da coroa, com a gengiva hiperplásica invadindo a cavidade provocada pela cárie (Fig. 3).

A anamnese, orientada e feita junto a mãe da paciente, confirmou a suspeita de retardo mental. A paciente responde às solicitações verbais de forma confusa, não se orientando adequadamente no tempo e no espaço.

Há relato de uma única crise convulsiva na infância. A paciente mantém acompanhamento neurológico e faz uso de anticonvulsivante (fenobarbital). Não tem história de epilepsia, apresenta hemiplegia con-tralateral dos membros, assim como perda de visão do olho direito.

Diante desse quadro clínico, tornou-se explícito o diagnóstico da Síndrome de Sturge-Weber ou Angiomatose encéfalo-facial.

A conduta subsequente consistiu na realização de tomadas radiográficas periapical do elemento 46 e panorâmica das arcadas, com o propósito de elucidar possível envolvimento ósseo pelas lesões vasculares, o que poderia exigir cuidados especiais ao se extrair o dente supracitado. A radiografia panorâmica (Fig. 4) além de fornecer dados, como destruição coronária, posição e formas das raízes, revela tecido ósseo de aspecto normal. A partir daí, a exodontia procedeu-se de maneira convencional, sendo o dente removido a fórceps, sem maiores intercorrências, nem mesmo relacionadas com a hemorragia trans ou pós-operatória. Foram executados dois pontos de sutura isolados. A cicatrização da ferida cirúrgica ocorreu dentro dos padrões da normalidade.

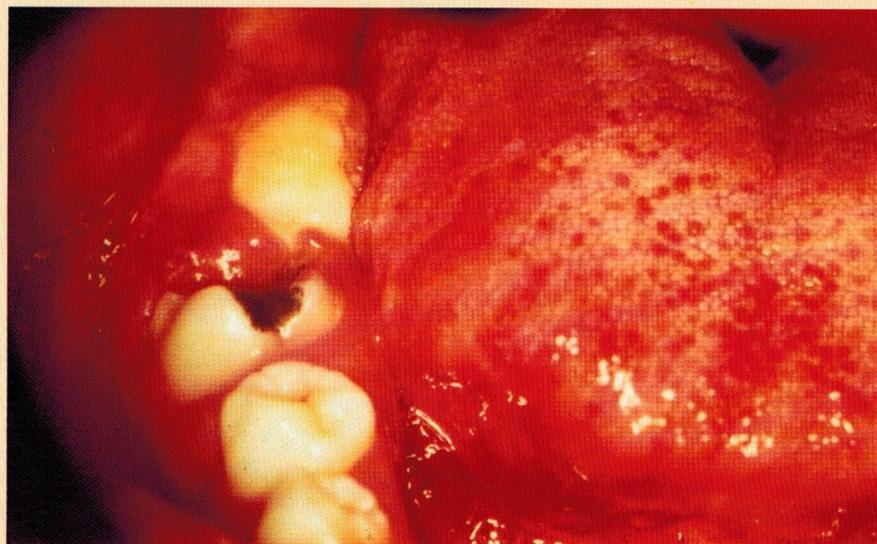


Fig. 3 - Mucosa avermelhada no hemiarco inferior direito, onde se nota o elemento dentário indicado para extração

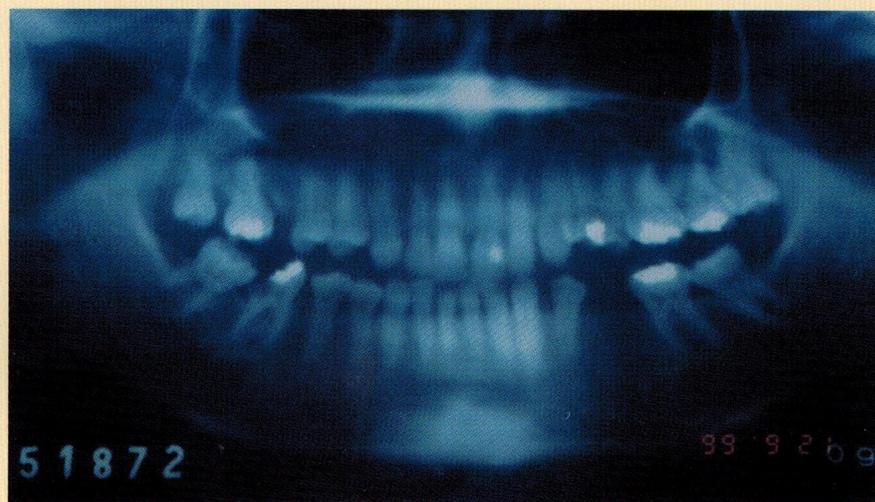


Fig. 4 - O aspecto radiográfico demonstra ausência de lesão vascular intra-óssea na região do elemento dentário a ser extraído

DISCUSSÃO

O conhecimento da Síndrome de Sturge-Weber é de interesse para o cirurgião-dentista, visto que uma de suas características é a presença de lesões vasculares angiomatosas que se manifestam na sua área de atuação: face e cavidade oral.

O caso relatado possui lesões faciais muito expressivas onde o hemangioma recobre a área inervada pelo nervo trigêmeo, semelhantes aos relatos de Araújo & Araújo (1984), Raso (1972),

Neville et al. (1998), Vickers (1980), dentre outros, inclusive na sua disposição intra-oral, envolvendo a mucosa jugal, a que recobre o processo alveolar e o palato.

Na Fig. 2, pode ser observado que a mancha vascular restringe-se ao lado direito do palato, sendo bem demarcada na linha média, o limite da lesão.

O crescimento gengival na região envolvida pode ser atribuído ao aumento do componente vascular e à ação do anti-convulsivante, fenobarbital, usa-

do pela paciente.

Como adverte Raso (1972), deve-se tomar muito cuidado quando se realizam procedimentos cirúrgicos em áreas afetadas por essas alterações na boca, devido à intensa hemorragia que pode ser provocada. Essa afirmativa refere-se às lesões nos tecidos moles para as quais o autor recomenda o uso do laser para auxiliar na remoção das lesões hiperplásicas orais.

No caso de extrações dentárias, não foram encontrados relatos de inconvenientes, particularidades ou contra-indicações para sua execução nos portadores da Síndrome. É imperioso, no entanto, que sejam realizadas tomadas radiográficas da região para que se certifique da ausência de lesões vasculares intra-ósseas que poderiam trazer transtornos relacionados com hemorragias no pós-operatório e, em especial, no trans-operatório.

De acordo com Carranza (1983), pode haver reabsorção do osso alveolar adjacente à proliferação angiomatosa gengival.

Vickers (1980) cita que a presença das anomalias vasculares nos ossos dos pacientes com Síndrome de Sturge-Weber pode induzir à confusão, pois, quando existe crescimento ósseo unilateral, há de se levar em consideração a angio-osteo-hipertrofia (Síndrome de Klippel Trenaunay) que pode estar relacionada com a de Sturge-Weber, sendo descritos casos de aparição conjunta.

Na ausência de lesões vasculares intra-ósseas, a extração dentária nesses pacientes processa-se de modo convencional.

Pelo fato de a lesão angiomatosa envolver a gengiva circunjacente ao dente extraído, é de conduta apreciável preser-

var a integridade tecidual, evitando traumatizá-la, manipulando-a cautelosamente. Caso haja alguma complicação na exodontia, como fratura da coroa ou da raiz, na necessidade de obter melhor acesso cirúrgico, poder-se-ia optar pelo afastamento da gengiva hiperplásica com um retalho tipo envelope, em vez de se incisar a gengiva angiomatosa como nos retalhos mono ou biangulados. Caso a incisão seja indispensável, o profissional deverá estar apto a intervir na emergência de um sangramento importante, cercado de coadjuvantes como instrumentais e agentes hemostáticos locais, próprios para esse fim.

Cabe ao cirurgião-dentista prover-se do conhecimento da Síndrome de Sturge-Weber e, com bom senso, oportunamente realizar as extrações dentárias nos pacientes afetados, poupando-os de buscar diversos serviços que prolonguem seu atendimento desnecessariamente.

ABSTRACT

STURGE-WEBER SYNDROME REPORT OF A CASE

The authors report a Sturge-Weber Syndrome case, a rare disease that presents angiomatosis vascular lesions in its clinic chart, which compromises the face and the oral cavity. This article presents some information got from the literature and the report of this syndrome.

Keywords: Sturge-Weber Syndrome, Sturge-Weber Angiomatosis, Sturge-Weber disease

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. ARAÚJO, N. S., ARAÚJO, V.C. **Patologia bucal**. São Paulo : Artes Médicas, 1984.
2. CARRANZA, F.A. **Periodontia clínica**. 5. ed. Rio de Janeiro : Interamericana, 1983.
3. FISCHBEIN, N. J. et al. Sturge-weber Syndrome with no leptomenigeal enhancement on MRI. **Neuroradiology**, v. 40, n. 3, p. 177-180, 1998.
4. KWAPIS, B. W. Tumores benignos, hiperplasias y displasias de los tejidos blandos. In: LASKIN, D. M. **Cirurgia bucal y maxilofacial**. Buenos Aires : Pan-Americana, 1987.
5. MATSKO, D. E., SHLEPAKOV, I. M. Sturge-Weber disease. **Arkh Patology**, v. 52, n. 8, p. 37-43, 1990.
6. MAIURI, F. et al. Sturge-Weber disease without facial nevus. **J. Neurosurg. Sci.**, v. 33, n. 2, p. 215-218, 1989.
7. NEVILLE, B. W. et al. **Patologia oral e maxilofacial**. Rio de Janeiro : Guanabara Koogan, 1998.
8. PINDBORG, J. J. **Atlas das doenças da mucosa oral**. São Paulo : Pan-Americana, 1981.
9. RASO, M. Encéfalo. Medula. Nervos periféricos. In: BOGLIOLO, L. **Patologia**. Rio de Janeiro : Guanabara Koogan, 1972.
10. REICH, D. S., WIATRAC, B. J. Upper airway obstruction in sturge-weber and

- klippel-trenaunay-weber syndromes. **Ann. Otol. Rhinol. Laryngol.**, v. 104, n. 5, p. 364-368, 1995.
11. SHAFER, W. G. et al. **Tratado de patologia bucal**. 4. ed. Rio de Janeiro : Guanabara Koogan, 1987.
12. SÍNDROME de Sturge Weber. In: **STEDMAN** dicionário médico. 23. ed. Rio de Janeiro : Guanabara Koogan, 1979.
13. TRUHAN, A. P., FILIPEK, P. A. Magnetic resonance imaging : its role in the neuroradiologic evaluation of neurofibromatosis, tuberous sclerosis, and Sturge-Weber syndrome. **Arch Dermatol.**, v. 129, n. 2, p. 219-226, 1993.
14. VICKERS, R. A. Tumores mesenquimatosos. In: **GORLIN, R. J., GOLDMAN, H. M. Thoma patologia oral**. 2. ed. Barcelona : Salvat, 1980.
15. WASENKO, J. J. et al. The Sturge-Weber syndrome : comparison of MR and CT characteristics. **AJNR Am. J. Neuroradiol.**, v. 11, n. 1, p. 131-134, 1990.

Correspondência para/Reprint requests to:

José Renato Costa
 Rua Coutinho Mascarenhas, 23 - Centro
 Vitória - ES - 29015-340
 Telefone: (27) 223-2189
 e-mail: jrcosta@npd.ufes.br

Clínica de Biossegurança Gnatus/UFES

O Instituto de Odontologia da Universidade Federal do Espírito Santo – IOUFES reiniciou suas atividades de pronto atendimento. Este serviço à comunidade está sendo prestado na Clínica de Biossegurança Gnatus, uma doação das empresas Doctor Line/Gnatus, que juntas entregaram à instituição um consultório odontológico totalmente equipado no valor de R\$ 30.000,00. A inauguração contou com a presença de vários professores do curso de odonto, além de representantes das empresas.

O consultório atende todas as normas de biossegurança e levou 30 dias para ser montado. Segundo o gerente da empresa capixaba Doctor Line, Renato Dutra Milholi, a empresa, que é uma das maiores distribuidoras dos equipamentos Gnatus no Brasil, vai oferecer assistência técnica gratuita ao consultório com manutenção preventiva feita semanalmente.

A parceria envolveu as empresas Gnatus, de Ribeirão Preto – que ofereceu os equipamentos, a Odontoline que produziu os armários e a Cristófoli, responsável pela doação do aparelho autoclave.

“Estamos em contato com a diretoria do IOUFES para darmos continuidade ao projeto que prevê uma sala de esterilização com equipamentos de última geração”, informou Renato. “Nosso parceiro nessa nova etapa será a Odontobrás, um dos maiores fabricantes de equipamentos de biossegurança do país”, acrescenta.

A Doctor Line esta presente em Vitória, Governador Valadares e Belo Horizonte. No último dia 13 foi inaugurada mais uma filial no Estado, em Cachoeiro de Itapemirim.



Refletor Storus Sensor

ACIONADO POR SENSOR ÓPTICO

PRATICIDADE: Acionado com um simples passar de mão (sistema “não toque”), grande aliado do controle de infecção.

VIDRO MULTIFACETADO, com tratamento multicoating, que proporciona inúmeras fontes de luz sem sombras. 20.000 e 25.000 Lux, luz branca e fria.

PUXADOR ERGONÔMICO: proporciona isolamento absoluto.



Unidade de Água Storus Sensor

ACIONADA POR SENSOR ÓPTICO

PRATICIDADE NA OPERAÇÃO: Com a simples aproximação do paciente, o fluxo de água é acionado automaticamente.

ECONOMIA: O controle de tempo do fluxo de água é um grande aliado, proporcionando 93% de economia no consumo de água.

TIMER: regula o tempo do fluxo de água na bacia.



Vitória: (27) 327-9433
 Cachoeiro de Itapemirim: (27) 521-9809
 Belo Horizonte: (31) 335-4699
 Governador Valadares: (33) 276-4545