

# Síndrome de Sturge-Weber: Revisão da Literatura

## Sturge-Weber Syndrome: Review of Literature

Ana Paula Barbosa do Amaral<sup>1\*</sup>, Kelly Lima Souza<sup>2</sup>, Cláudio Maranhão Pereira<sup>3</sup>

---

### ABSTRACT

The Sturge-Weber Syndrome (SWS), although it is an uncommon condition, presents physiopathologic peculiarities. The SWS is a congenital neurocutaneous affection characterized by the association of leptomeningeal, cutaneous and ocular angiomas, and by deposition of cerebral calcium. This condition is almost always progressive and neurological manifestations are present in 80-90% of patients who present leptomeningeal angiomas. SWS functional kinetics disturbs are motor, sensitive and proprioceptive alterations, retarded neuropsychomotor development (NPMD), gait disturbs, changes of image and corporal scheme, orthopedic, visual, language, swallow and speech disturbs. The literature survey suggests that SWS functional kinetic disturbs are common and progressive especially regarding NPMD.

**Key-words:** Sturge-Weber Syndrome, leptomeningeal angiomas, hemiparesia, kinetics functional disturbs.

---

### RESUMO

A Síndrome de Sturge-Weber (SSW), embora seja uma condição incomum, apresenta peculiaridades fisiopatológicas. A SSW é uma afecção neurocutânea congênita que se caracteriza pela associação de angiomas leptomeningeo, cutâneo e ocular, e por depósitos de cálcio cerebrais. Revela-se uma condição quase sempre progressiva em que a manifestação neurológica se faz presente em 80-90% dos pacientes que apresentam a angiomatose leptomeningea. Composto o quadro clínico dos distúrbios cinético-funcionais da SSW, encontram-se os distúrbios motores, distúrbios sensitivos e proprioceptivos, atraso do desenvolvimento neuro-psico-motor (DNPM), distúrbios de marcha, alteração de imagem e esquema corporal, distúrbios de fala, linguagem e deglutição, disfunção visual e ortopédica. A literatura revisada sugere que os distúrbios cinéticos-funcionais da SSW parecem ser freqüentes e progressivos especialmente no que concerne ao DNPM.

**Palavras-chave:** Síndrome de Sturge-Weber, angiomatose leptomeningeal, hemiparesia, distúrbios cinético-funcionais.

---

<sup>1\*</sup>Fisioterapeuta. Mestranda em Fisiologia e Bioquímica pela Universidade Federal de Pernambuco (UFPE), Recife/PE, Brasil. - E-mail: [ana.amaral83@gmail.com](mailto:ana.amaral83@gmail.com)

<sup>2</sup>Fisioterapeuta da APAE e do Instituto Baiano de Reabilitação (IBR), Salvador/BA, Brasil.

<sup>3</sup>Doutor em Estomatopatologia. Professor da Faculdade Padrão, Goiânia/GO, Brasil.

## INTRODUÇÃO

Representando a quarta mais freqüente síndrome neurocutânea com predomínio de anomalias vasculares<sup>1</sup>, a Síndrome de Sturge-Weber (SSW), também conhecida como angiomatose encefalotrigeminal, consiste em uma facomatose por alteração do desenvolvimento neuroectodérmico embrionário<sup>2-6</sup>.

A SSW caracteriza-se pela associação de angioma venoso nas leptomeninges, *nevus* cutâneo vascular facial e ocular, e depósitos de cálcio cerebrais<sup>7,8</sup>.

Os primeiros relatos surgem em 1960 quando Schimer<sup>10</sup> observou em um paciente a presença de *nevus* facial e glaucoma sem referência a envolvimento neurológico. Foi descrita, pela primeira vez, como entidade patológica por William Allen Sturge (1879)<sup>10</sup> numa apresentação à Sociedade Clínica de Londres, em que relatou o caso de um paciente onde identificou *nevus* cutâneo facial, alterações neurológicas contralaterais, convulsões, alterações oculares e retardo mental. Esses autores foram os primeiros a descrever os sinais da SSW.

No final do século XIX, Kalisher (1901)<sup>8</sup> confirmou a hipótese de Sturge que as alterações neurológicas estariam associadas a um angioma facial. Publicações de Kalisher, Horrocks e Volland descreveram os achados anátomo-patológicos dessa síndrome. No início do século XX, foram descritas, por Durck (1910)<sup>8</sup>, Weber (1922 e 1929)<sup>9</sup> e Dimitri (1923)<sup>9</sup>, as calcificações intracranianas em radiografia simples de crânio, que poderiam ser as responsáveis pelas alterações neurológicas. Foi Krabbe (1934)<sup>8</sup> que correlacionou, pela primeira vez, as alterações patológicas e radiológicas, completando, assim, o estudo a respeito da SSW.

## 1. Incidência e Prevalência

“A incidência da SSW é desconhecida, porém sabe-se que acontece em todos os países, sendo excepcionais os casos familiares descritos na literatura”<sup>8</sup>. Não há relatos da incidência da SSW no Brasil. A prevalência do *nevus flâmeeo* nos recém-nascidos é de 0,3-0,5%, sendo que 8-10% dos pacientes tem risco de ter SSW, sobretudo nos casos cuja topografia esboça o território da primeira divisão do nervo trigêmeo – oftálmico<sup>8,12</sup>. Pereira (2000) relata uma predileção por caucasianos (92%). No entanto, de acordo com Martinez e Luberti (2000), Del Monte (2001), e Vilela (2003), na SSW não se reconhece predileção por raça ou sexo.

## 2. Fisiopatologia

A fisiopatologia da SSW permanece desconhecida até então, porém existem algumas hipóteses que tentam explicá-la. A hipótese mais aceita atualmente foi a citada por Duailibi, Vieira e Reviriego (1989), Diament e Cypel (1996), Pereira (2000), Akabane e Hamanaka (2003), e Avellaneda e Izquierdo (2004); esses autores relatam que aproximadamente na sexta semana de gestação forma-se um plexo vascular que comumente regride por volta da nona semana; quando esse plexo persiste, dá origem à SSW, ou seja, parece dever-se a uma alteração incompleta do desenvolvimento da vascularização embriológica, por um erro que afeta, especificamente, uma zona da crista neural. Esse plexo está localizado abaixo do ectoderma, que depois se torna pele facial, afetando a leptomeninge e a face. A severidade depende de quanto restará desse plexo; não se sabe por que ele persiste. É importante ressaltar que as três áreas envolvidas nesta síndrome, isto é, cutânea, leptomeningeal e coroidal, são todas derivativas mesenquimais da camada neuroectodermal chamada de mesectoderme ou ectomesênquima.

### 3. Etiologia

Embora a natureza do insulto seja desconhecida, discute-se que sua causa pode ser metabólica e/ou genética. Para Del Monte (2001) e Huq et al. (2002), a SSW representa a sobrevivência de um gene letal através da condição de mosaico. Foi postulado que uma mutação somática nos precursores dos tecidos que se originam na crista neural pode conduzir a superprodução de um fator angiogênico.

### 4. Classificação

Segundo Diamant e Cypel (1996), a SSW se classifica de três formas:

- a) grupo 1, o mais comum, com numerosas veias e capilares dilatados no cérebro, mas sem artérias dilatadas;
- b) grupo 2, contém artérias nutrientes alargadas;
- c) grupo 3, as artérias e arteríolas estão trombosadas, há anomalias e trombose das grandes veias e seios durais.

Para Del Monte (2001), a SSW classifica-se em:

- a) trissintomático completo quando todos os 3 sistemas do organismo estiverem envolvidos;
- b) bissintomático incompleto quando o envolvimento é de 2 sistemas, oculocutâneo ou neurocutâneo;
- c) monossintomático incompleto quando há só envolvimento neural ou cutâneo.

Pacientes sem envolvimento cutâneo parecem ser poupados das manifestações oculares da síndrome.

Em uma terceira classificação, elaborada por Rowland (1997) e Dilber (2002), a SSW se divide em três grupos:

- a) grupo I, angioma facial e leptomeningeal (SSW clássica);
- b) grupo II, angioma facial sem evidência de doença intracranial;
- c) grupo III, angioma cérebro-leptomeningeal isolado.

## 5. Quadro Clínico

### 5.1 Nevus Cutâneo Vascular

Também chamado de mancha vinho do Porto (MVP) ou *nevus flâmeeo*, o *nevus* cutâneo é uma forma comum de ectasia vascular que se refere à marca de nascimento comum. Caracterizado por malformações capilar/venosa congênitas que não regressam espontaneamente, pode crescer proporcionalmente com a criança, e habitualmente é plano ou apresenta ligeiro relevo. Está presente desde o nascimento em 96% dos casos, ipsilateralmente a angiomatose leptomeningeal, com distribuição na primeira divisão do nervo trigêmeo (V1), com ou sem envoltimentos de V2 – maxilar e V3 – mandibular. MVP sem envolvimento de V1, raramente representa a SSW<sup>7,20,21,22</sup>.

A extensão da MVP varia desde pequenas áreas a grandes superfícies, estando presente em 80% na cabeça e pescoço não se limitando à face, e pode alcançar lábios, língua, palato, face mucosa da bochecha, gengivas do mesmo lado, faringe, traquéia, sendo que em alguns casos pode estender-se ao tórax ou braço<sup>10,21</sup>.

“O *nevus* facial é unilateral em 70% das crianças”<sup>23</sup>. A literatura mostra que casos bilaterais são raros. Dilber et al. (2002) relatam o caso de um paciente com a SSW sem a presença do *nevus* facial, em que o diagnóstico é feito através dos achados clínicos típicos de angiomatose leptomeningeal dado pela imagem de ressonância magnética (IRM), tomografia computadorizada (TC) e angiografia. A SSW sem *nevus* facial possui uma prevalência de 13%<sup>24</sup>.

### 5.1.1 Distúrbios Ortodônticos

A evolução fisiopatológica demonstra ter alterações como angioma na língua, que leva à macroglosia, hipertrofia gengival, alteração na mucosa da bochecha e palato, que, associados a lesões cerebrais, podem cursar com distúrbios da fala, linguagem, deglutição e alterações ortodônticas.

### 5.1.2 Distúrbios Visuais

O *nevus* cutâneo pode levar a malformações vasculares na conjuntiva, tecido coróide e retinal<sup>9</sup>; esses pacientes cursam com distúrbios visuais que geram problemas na leitura e escrita, requerendo educação especial.

Podem ocorrer hemianopsia homônima, estrabismo, glaucoma, buftalmia, coloboma, heterocromia da íris, atrofia óptica, deslocamento da retina, exoftalmia e dilatação dos vasos da esclerótica<sup>5,8,9,10,16,25</sup>. Dentre esses distúrbios, o glaucoma se destaca por estar presente em 30-70% dos casos<sup>7</sup>, em que o risco é alto em pacientes com MVP no território de V1. O glaucoma aparece 60% na infância<sup>6</sup> e 40% na maioridade<sup>12</sup>, sendo que se desenvolve no olho ipsilateral ao *nevus*, sendo raros os casos bilaterais. “Glaucoma unilateral, contralateral ao *nevus*, tem sido reportado”<sup>26</sup>. Essas alterações podem causar cegueira total, o que torna importante o seu diagnóstico precoce.

## 5.2 Angiomatose Leptomeningeal

A angiomatose leptomeningeal representa o componente patológico essencial para a SSW, sendo a característica diagnóstica fundamental. É uma anomalia vascular intracraniana localizada na pia-máter, que afeta a microvasculatura venosa cefálica, ocorrendo ipsilateralmente ao *nevus* cutâneo. Sua localização mais comum está na região occipital e parietal, podendo afetar outras regiões ou, de 10 a 30%, os dois hemisférios.

Raramente pode abranger as estruturas da fossa posterior<sup>8</sup>.

A falta de drenagem venosa cortical superficial (DVCS) produz fluxo de sangue aumentado nas leptomeninges causando o desenvolvimento de canais vasculares anormais com estase vascular e trombose. “A causa dessa ectasia não tem sido notada como secundária a defeitos nas paredes dos vasos, mas pode ser relatado como deficiência da inervação simpática dos vasos e falência da regulação de vasoconstricção”<sup>27</sup>.

A trombose apresenta-se como um fenômeno progressivo na SSW, que pode levar a uma oclusão completa da angiomatose, apontada como um dos principais fatores responsáveis pelo agravamento clínico.

Em resposta a DVCS, existe uma colateralização centrípeta do sangue venoso dirigida para o sistema venoso profundo que leva à expansão do plexo coróide.

A angiomatose leptomeningeal leva a déficits neurológicos que não estão presentes no período neonatal, desenvolvendo-se progressivamente na infância nos casos de maior extensão desta e/ou bilateralidade.

Uma variação da chamada SSW clássica é relatada por Widdess-Waish e Friedman (2003), em que a paciente apresenta *nevus* facial à esquerda, glaucoma em olho esquerdo, episódios de fraqueza à esquerda e angiomatose leptomeningeal à direita.

### 5.2.1 Calcificações Intracranianas

As calcificações intracranianas representam uma característica radiográfica patognomônica a nível cerebral com áreas opacas, duplamente contornadas, similares a trilhos de um trem<sup>7,10,28,29</sup>.

As malformações vasculares meníngeas cortical e subcortical, por baixo da angiomatose leptomeningeal, conduzem a hipertensão venosa e hipoperfusão subsequente, causando hipóxia e isquemia cerebral crônica que, eventualmente, resulta em calcificações. As calcificações são

localizadas ipsilateralmente à lesão intracranial, estando presente em 90% dos casos<sup>9</sup> e geralmente não aparece antes dos dois anos de idade. Na revisão literária, apenas um artigo, Wanderley e Ramos (1996), relatou um caso sem a presença de calcificação.

### 5.2.2 Atrofias Cerebrais

A atrofia cerebral aparece associada às calcificações intracranianas, sendo uma consequência desta. Consiste em diminuição da população neuronal seguida por proliferação da glia fibrosa na região atrofica<sup>16,28</sup>. "O hemisfério cerebral ipsilateral é atrofico em grande parte dos casos"<sup>24</sup>.

### 5.2.3 Epilepsia

A epilepsia é a primeira manifestação neurológica, habitual em 80% dos pacientes, mais comum quando há envolvimento dos dois hemisférios cerebrais<sup>10,17,23</sup>. É freqüente que a crise seja motora focal, podendo apresentar-se parcial ou generalizada, mioclônica, atônica, contralateral ao *nevus*<sup>10,15,23,30</sup>.

O início das crises convulsivas, geralmente, acontece antes do primeiro ano de vida<sup>5,7,31</sup> e raramente após a 3ª década<sup>6,28</sup>. Quanto mais precoce o início das convulsões, maior será o comprometimento neurológico. Estas podem ser resistentes ao tratamento sendo, estes casos relatados quando a angiomatose venosa da SSW reduz o fluxo sanguíneo do hemisfério envolvido, levando a uma atrofia cerebral com dano nas funções do hemisfério normal contralateral, e dependem da extensão da lesão.

### 5.2.4 Cefaléia

A cefaléia migranosa foi reconhecida como um espectro fenotípico importante da SSW, ocorrendo em 28% dos pacientes<sup>32</sup>, um índice alto

quando comparado com 23% da população geral<sup>28</sup>.

Acredita-se que a angiomatose leptomenigeal occipital pode ser a desordem subjacente que causa a cefaléia, devido a alterações hemodinâmicas no cérebro apresentadas como uma hipoperfusão crônica com conseqüente hipóxia e, ainda, episódios trombóticos.

Lizuka et al. (2004) relatam de caso de um paciente que apresentava cefaléia na região frontoparietal direita, caracterizada como pulsátil, unilateral, moderada ou severa (agravada por atividade física rotineira), associada a sintomas como fotofobia, náusea e vômitos; essa cefaléia era precedida por aura visual que iniciava 30 minutos antes da cefaléia e persistia por uma semana, mesmo se a cefaléia já tivesse diminuído. Uma variedade de possíveis causas inclui pequenos vazamentos periódicos da angiomatose leptomenigeal, anomalias venosas, crises epilépticas do lobo occipital, encefalites focais, e a ativação do sistema trigeminovascular, concluindo-se que a cefaléia migranosa com aura prolongada pode ser uma manifestação exclusiva dos pacientes com a SSW.

### 5.2.5 Hemiparesia e Hemiplegia

A hemiparesia/hemiplegia representa uma complicação neurológica que ocorre entre 25-60% dos casos<sup>12</sup>, sendo caracterizada como uma lesão crônica progressiva que surge de forma contralateral ao *nevus* facial; também pode apresentar-se espástica com síndrome piramidal<sup>1,13,33</sup>. É causada pela atrofia cerebral hemisférica progressiva do mesmo lado do *nevus*, e costuma ser notada após uma crise convulsiva, aumentando sua severidade depois de crises subseqüentes. Podem ocorrer episódios transitórios de hemiplegia, chamado de paralisia de Todd, algumas vezes associados à cefaléia migranosa causada por isquemia transitória.

A hemiparesia pode cursar com hemiatrofia corporal, e alterações ortopédicas, como relatado por Wanderley e Ramos (1996) em que apresentava postura aduzida, fletida e pronada do MMSS, e tendão de Aquiles encurtado. Os mesmos autores relatam um caso de hemiparesia ipsilateral ao nevus, algo incomum na SSW.

A presença da hemiparesia, unida às lesões cerebrais, leva a concluir que a SSW cursará com alterações na percepção e formação da imagem e esquema corporal, o que gera heminegligência.

### 5.2.6 Distúrbios de Sensibilidade e Reflexos

Dos distúrbios sensitivos e proprioceptivos, a hemiparestesia ocorre em 33% dos pacientes<sup>10</sup>, e aparece geralmente no hemicorpo contralateral a lesão cerebral, aumentando com o aumento das convulsões. Há relatos de hiperreflexia do sinal de Babinsk, ipsilateral à hemiparesia<sup>5,17,33</sup>.

### 5.2.7 Atraso do Desenvolvimento Neuro-Psico-Motor

O atraso do Desenvolvimento Neuro-Psico-Motor (DNPM) ocorre principalmente pelo processo hemiparético, já que as convulsões surgem antes dos 5 anos de idade.

O atraso mental e do desenvolvimento têm uma prevalência de 60-80%<sup>7,23,28,30</sup>; a marcha pode está comprometida desde a sua aquisição, ou ser alterada quando já existente, dependendo da fase em que se iniciam os distúrbios hemiparéticos e, bem assim, da área cerebral da lesão leptomeníngea.

Segundo estudos realizados por Lee et al. (2001), Yacubian (2002) e Vilela (2003), quanto menor o grau de hipometabolismo, ou seja, quanto maior a quantidade de tecido cerebral preservado, maior a frequência de crises e de anormalidade nos encefalogramas (EEG) bilaterais. Por outro lado,

quanto maior o grau de hipometabolismo, dado sugestivo de maior lesão tecidual, menor a duração da epilepsia e maior o quociente intelectual. Assim, o comprometimento cortical severo e precoce permite a reorganização funcional de áreas adjacentes e contralaterais, enquanto áreas hipometabólicas discretas exercem efeito nocivo nas mesmas.

## 5.3 Outros achados

Nem todos os sinais estão presentes em todos os casos, mas Pereira (2000) cita outras alterações que podem acontecer como: hemorragias por rompimento do angioma; gangrena de cólon metabólica secundária do fígado e pâncreas; angioma na pituitária, timo, pulmão, baço e linfonodos; malformações cardíacas congênitas como defeitos septais, estenose valvular e transposição dos grandes vasos.

## 6. Exames Complementares

“Não existe consenso relativamente à idade para realização do primeiro estudo de imagem, nem em relação ao tipo de estudo a efetuar”<sup>8</sup>. Lam e Williams (2004) recomendam que IRM deva ser realizado após os seis primeiros meses de vida já que os achados vasculares normais, geralmente, não são aparentes, radiograficamente, antes desta época. Vilela (2003) relata que a IRM mostrou-se o exame mais sensível para a avaliação de todas as alterações morfológicas, com exceção das calcificações, devendo ser o método de eleição para o estudo por imagem desta patologia. Tais calcificações podem ser demonstradas por radiografia simples ou TC.

Na literatura pesquisada, outros exames foram encontrados, como angiografia cerebral – pode revelar decréscimo na drenagem venosa cerebral com dilatação das veias cerebrais profundas, assim como lesões trombóticas e

malformações arteriovenosas; os EEG – mostram assimetria da atividade de base, que apresenta menor amplitude em áreas mais ou menos extensas do hemisfério envolvido além de descargas epileptiformas uni ou bilaterais; gonioscopia – exame muito importante no diagnóstico de glaucoma; ecografia A e B – também serve para elucidar o diagnóstico da síndrome.

Tais exames complementares podem ser utilizados, além de confirmação diagnóstica, para elaboração do tratamento, por exemplo, excluir SSW bilaterais inesperadas que são tidas como contra-indicação para hemisferectomia.

## 7. Tratamento

Para a SSW, especificamente, não existe um tratamento; este é baseado nas seqüelas ou sinais e sintomas.

### 7.1 Tratamento medicamentoso

O tratamento da SSW deve ser direcionado primeiramente para o controle da epilepsia no intuito de diminuir os efeitos do hipometabolismo e hipóxia. Inicialmente são utilizados antiepilépticos como carbamazepina, fenobarbital e fenitoin. Quando o controle não é alcançado, pode ser acrescentado valproato de sódio<sup>1,11,12,23,25</sup>. Pereira (2000) relata que os antiepilépticos reduzem as crises completamente em 27% dos casos, diminuem a ocorrência em 49%, e não têm efeito em 24%.

O tratamento medicamentoso para glaucoma na SSW normalmente falha com o tempo, mas deve ser tentado inicialmente no intuito de diminuir a pressão intra-ocular (PIO). Os tratamentos de escolha são colírios beta-bloqueadores, colírios adrenérgicos, inibidores da anidrase carbônica, e prostaglandina tópica – latanoprost<sup>7,10</sup>.

Aspirina profilática é recomendada para prevenção de episódios de déficits focais passageiros como a hemiparesia<sup>12</sup>. Iizuka et al.

(2004) indicam o uso de analgésicos para controle das dores de cabeça.

“Os problemas de comportamento são comuns e podem incluir distúrbios de atenção ou psicopatologia manifesta que justifica o tratamento com agentes psicotrópicos e psicoterapia”<sup>16</sup>.

### 7.2 Tratamento cirúrgico

Quando as crises convulsivas forem extremamente rebeldes, refratárias e incapacitantes, difíceis de controlar com medicamentos anticonvulsivantes, ou quando existem evidências fortemente sugestivas de dano progressivo do córtex subjacente, recomenda-se cirurgia com o objetivo de amenizar as crises e as tornarem mais sensíveis ao tratamento medicamentoso, protegendo a parte do cérebro que está intacta de exocitose neural. Costuma ser necessária a lobectomia ou hemisferectomia, mas a ressecção local é satisfatória para pacientes com lesões localizadas.

Uma vez que a hemisferectomia causa um índice de complicação significativo determinado hemiplegia permanente, perda da hemissensibilidade e o alto risco de mortalidade e morbidade que estas manobras cirúrgicas podem proporcionar ao paciente, ela só pode ser considerada em crianças com lesão estrutural unilateral que já resultou nestas anormalidades e que apresentam crises unilaterais refratárias.

A comissurotomia é proposta por Wilson et al.<sup>10</sup>, e consiste, basicamente, na secção do corpo caloso para evitar a perda de consciência e conseqüentemente queda do paciente durante as crises. Assim, após a cirurgia, o paciente tem crises parciais sem o perigo de acidente mais sério, permitindo, ao mesmo, certa segurança no dia-a-dia.

O *nevus* facial é tratado unicamente por motivos estéticos. Pode-se tentar terapia por raio laser<sup>14</sup>. Encontram-se indicações para uso de argônio<sup>21</sup>, porém existe um consenso quanto ao uso

de laser tinturado pulsado<sup>12,22</sup> que, segundo Léauté-Labréze et al. (2002), não é arriscado contanto que o cuidado adequado seja tomado e com resultados satisfatórios. De acordo com Lam e Williams (2004), a eficácia desse tratamento está no aspecto psicológico, por isso deve ser iniciado o mais precoce possível, pois fica mais difícil tratamento com o tempo; em 50% dos casos o *nevus* retorna.

O controle de glaucoma dos pacientes de SSW é feito através de cirurgia, estando indicada a trabeculotomia. Alguns casos, entretanto, apresentam uma forma de glaucoma congênito associado à SSW. Neste, a cirurgia indicada é a trabeculotomia<sup>7,12</sup>.

Segundo Pereira, Vedrano e Naclério-Homem (2003), os pacientes que apresentam alterações bucais devem ser submetidos a exames periódicos e controle minucioso da placa bacteriana, visto que esta pode agravar o quadro vascular. Qualquer tratamento de natureza cirúrgica em áreas associadas a hemangiomas é contra-indicado devido ao risco de hemorragias fatais. Uma vez necessária a realização destes procedimentos, estes devem ser feitos em âmbito hospitalar e com auxílio de métodos que possam conter hemorragias.

O anestesíologista deve estar atento à administração de substâncias anestésicas em pacientes que têm SSW porque podem levar a um aumento da pressão intra-ocular em pacientes que já têm alterações oculares, e também ao aumento da pressão intracraniana que resulta em hemorragias associadas às lesões angiomasas.

### 7.3 Tratamento fisioterapêutico

A capacidade de regulação dos mecanismos que levam à execução dos movimentos é chamada de Controle Motor, que inclui a interação entre o indivíduo, a tarefa e o ambiente. É obtido por meio de diversas estruturas encefálicas dispostas de forma hierárquica (ou ascendente): a

medula espinhal, o tronco encefálico e o córtex cerebral, atuando paralelamente os sistemas sensorial/perceptivo e os sistemas motores sendo que o sistema cognitivo afeta ambos os sistemas em muitos níveis diferentes.

Para Lundy-Ekman (2000) e Oliveira, Abramo e Mendes (2004), os movimentos voluntários são iniciados para atingir um fim específico e são organizados no córtex cerebral. A seqüela da atividade neural inicia-se com a decisão, em seguida as áreas de planejamento motor são ativadas (área 6 de Brodmann – áreas de associação da região frontal e comportamentos cognitivos) e depois os circuitos de controle (cerebelo e gânglios da base) que regulam a atividade das vias motoras, levando sinais para interneurônios medulares e motoneurônios inferiores responsáveis pela transmissão direta de informações aos músculos esqueléticos, produzindo contração muscular.

Após a lesão encefálica, alterações nas sinapses, na reorganização funcional do SNC e alterações relacionadas à atividade na liberação de neurotransmissores promovem a recuperação da lesão, processo chamado de neuroplasticidade<sup>37</sup>.

De acordo com Shepherd (1998), estas alterações incluem a habituação (diminuição da resposta neural a um estímulo), o aprendizado (aquisição do conhecimento ou da capacidade) e a memória (retenção e armazenamento do conhecimento ou da capacidade), que influenciarão na recuperação da função. Sendo que os fatores que poderão afetar este processo são: a idade, as características da lesão, o efeito da experiência, o efeito farmacológico e o efeito do treinamento.

Existe um déficit na literatura pesquisada quando relacionado à fisioterapia na SSW. Apenas Wanderley e Ramos (1996) citam um caso de paciente em tratamento fisioterapêutico sem, no entanto, especificar a que tratamento o paciente foi submetido; e Rowland (1997) indica a fisioterapia no tratamento da hemiparesia, o que justifica a

necessidade de estudos sobre a SSW por parte dos profissionais de fisioterapia.

A atuação fisioterapêutica visa otimizar a capacidade funcional e a qualidade de vida, além de prevenir demais complicações da SSW através de uma avaliação precisa e um plano de tratamento específico, embasado no conhecimento científico e identificação do quadro clínico e cinético-funcional dessa entidade nosológica. A avaliação precisa e detalhada é de vital importância devido necessidade de se estabelecer um plano de tratamento específico nos pacientes afetados pela SSW.

#### 7.4 Outros tratamentos

Anand (2003) cita um caso de SSW bilateral em que se utilizou a terapia fotodinâmica com Verteporfin em um hemangioma coroidal difuso associado com separação retinal crônica, concluindo, em concordância com Bains et al. (2004), que este possui risco relativamente baixo e faz uma diminuição rápida do angioma.

A radioterapia pode ser recomendada, mas não há provas de que ela traga qualquer benefício<sup>16</sup>, embora Hall et al. (2004) relatem que pode afetar o desenvolvimento intelectual.

Outros tratamentos para o nevus são eletrocoagulação, neve carbônica e fósforo radioativo<sup>10,30,42</sup>.

### 8 Conclusões

A SSW consiste em uma afecção neuro-cutânea congênita rara que se caracteriza pela associação de angiomas leptomeníngeo, cutâneo e ocular, e, por depósitos de cálcio cerebrais. Revela-se uma condição quase sempre progressiva em que a manifestação neurológica se faz presente em 80-90% dos pacientes. Sendo assim, a apreciação dos distúrbios cinéticos funcionais (DCF) se constitui importante para conduzi o diagnóstico cinético-funcional e as condutas específicas para a criança

portadora da SSW, visto que esta última, não obstante sua rara ocorrência, apresenta peculiaridades fisiopato-lógicas.

Entretanto, os artigos revisados não abordam de forma minuciosa a prevalência e especificidades de todos os DCF, justificando a importância de estudos posteriores que apontem para estes distúrbios causados pela SSW.

### REFERÊNCIAS

1. Avellaneda A, Izquierdo M. Síndrome de Sturge-Weber. Enero, 2004.
2. Huq AHMM, Chugani DC, Hukku B, Serajee FJ. Evidence of somatic mosaicism in Sturge-Weber syndrome. *Neurology* 2002; 59: 780-782.
3. Akabane N, Hamanaka T. Histopathological study of a case with glaucoma due to Sturge-Weber syndrome. *Japanese Journal of Ophthalmology* 2003; 47 (2): 151-157.
4. Happle R. Sturge-Weber-Klippel-Trenaunay syndrome: what's in a name?. *European Journal of Dermatology* 2003; 13 (3): 223-223.
5. Bernal B, Altman N. Visual functional magnetic resonance imaging in patients with Sturge-Weber syndrome. *Pediatric Neurology* 2004; 31 (1): 9-15.
6. Hussain MS, Emery DJ, Lewis JR, Johnston WS. Sturge-Weber syndrome diagnosed in a 45-year-old man. *Canadian Medical Association Journal* 2004; 170 (11): 1672-1672.
7. Del Monte MA. Sturge-Weber syndrome. In: Cibis GW, Fong DS, Rowsey JJ, et al., eds. *emedicine*, 2001.

8. Vilela PF. Síndrome de Sturge-Weber revisitado: avaliação das alterações morfológicas encefálicas por tomografia computadorizada e ressonância magnética. *Acta Médica Portuguesa* 2003; 16 (3): 141-148.
9. Martinez ME, Luberti RF. Aspectos clínicos-radiográficos del síndrome de Sturge-Weber. *Revista del Ateneo Argentino de Odontología* 2000; 29 (2): 32-36.
10. Pereira CM. Síndrome de Sturge-Weber: revisão da literatura e relato de dois casos clínicos. 2000. 67 f. Monografia (especialização em Estomatologia) - Hospital Heliópolis, São Paulo, 2000.
11. Pereira CM, Vedrano APG, Naclério-Homem MG. Síndrome de Sturge-Weber: revisão da literatura e relato de dois casos clínicos. *Revista Brasileira de Patologia Oral* 2003; 2 (1): 44-48.
12. Thomas-Sohl KA, Vaslow DF, Maria BL. Sturge-Weber Syndrome: a review. *Pediatric Neurology* 2004; 30 (5): 303-310.
13. Duailibi SE, Vieira MBEIP, Reviriego RA. Proposta de tratamento odontológico de paciente portador de síndrome de Sturge-Weber. *Revista Paulista de Odontologia* 1989; 6 (11): 2-6.
14. Diamant A, Cypel S. *Neurologia infantil*. 3. ed. São Paulo: Atheneu, 1996.
15. Cambier J, Masson M, Dehen H. *Manual de neurologia*. 2. ed. Rio de Janeiro: Atheneu, 1988.
16. Rowland LP. *Merritt tratado de neurologia*. 9. ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 1997.
17. Dilber C, Tasdemir HA, Dagdemir A, Incesu L, Odaci E. Sturge-Weber syndrome involved frontoparietal region without facial nevus. *Pediatric Neurology* 2002, 26 (5): 387-390.
18. Cotran RS, Kumar V, Collins T. Robbins: *patologia estrutural e funcional*. 6. ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2000.
19. Marler J, Fishman FJ, Upton J, Burrows PE, Paltiel HJ, Jennings RW, Mulliken JB. Prenatal diagnosis of vascular anomalies. *Journal of Pediatric Surgery* 2002, 37 (3): 318-326.
20. Ramlin N, Sachet M, Bao C, Lasjaunias P. Cerebrofacial venous metameric syndrome (CVMS) 3: Sturge-Weber syndrome with bilateral lymphatic/venous malformations of the mandible. *Neuroradiology* 2003, 45 (10): 687-690.
21. Lam SM, Williams EF. Practical considerations in the treatment of capillary vascular malformations, or port wine stains. *Facial Plastic Surgery* 2004, 20 (1): 71-76.
22. Belzunze A, Casellas M. Complicaciones en la evolución de los hemangiomas y malformaciones vasculares. *Anales* 2004, 27 (1): 57-69.
23. Fenichel GM. *Neurologia pediátrica: sinais e sintomas*. 3. ed. Rio de Janeiro: Revinter, 2000.
24. Yacubian E. Síndromes epilépticas hemisféricas. *Sinapse* 2002, 2 (1): 14-16.
25. Lee JS, Asano E, Muzik O, Chugani DC, Juhász C, Pfund Z, Philip S, Behen M, Chugani HT. Sturge-Weber syndrome: correlation between clinical course and FDG PET findings. *Neurology* 2001, 57: 189-195.
26. Widdess-Waish P, Friedman NR. Left-sided facial nevus with contralateral leptomeningeal angiomatosis in a child with Sturge-Weber syndrome: case report. *Journal of Child Neurology* 2003, 18 (4): 304-305.

27. Baselga E. Sturge-Weber syndrome. *Seminars in Cutaneous Medicine and Surgery* 2004, 23 (2): 87-98.
28. Wanderley AL, Ramos RCF. Hemiparesia ipsilateral ao angioma em síndrome de Sturge-Weber. *Neurobiologia* 1996, 59 (4): 149-155.
29. Akpinar E. The tram-trunk sign: cortical calcifications. *Radiology* 2004, 231 (2): 515-516.
30. Sanvito WL. *Propedêutica neurológica básica*. São Paulo: Atheneu, 1996.
31. Léauté-Labrèze C, Boralevi F, Pedespan JM, Meymat Y, Taïeb A. Pulsed dye laser for Sturge-Weber syndrome. *Archives of Disease in Childhood* 2002, 87: 434-435.
32. Iizuka T, Sakai F, Yamakawa K, Suzuki K, Suzuki N. Vasogenic leakage and the mechanism of migraine with prolonged aura in Sturge-Weber syndrome. *Cephalalgia* 2004, 24 (9): 767-770.
33. Olavarrieta JJ, Hernandez A. Angiomatosis encefalotrigeminal de Sturge-Weber: segundo caso reportado em Santiago. *Acta Medica Dominicana* 1997, 19 (2): 53-55.
34. Calixto N, Moreira C, Grupenmacher F, Hasegawa N. Angiomatose encéfalo-trigeminal. *Anais de Oftalmologia* 1991, 10 (1): 49-51.
35. Shepherd RB. *Fisioterapia em pediatria*. 3. ed. São Paulo: Santos, 1998.
36. Kandel FR, Schwartz JH, Jessel TM. *Princípios da neurociência*. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2003.
37. Lundy-Ekman L. *Neurociência: fundamentos para a reabilitação*. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2000.
38. Oliveira MSR, Abramo A, Mendes MRP. Acidente vascular encefálico: análise da função motora de um caso em tratamento de piscina aquecida. *Fisioterapia Brasil* 2004, 5 (6): 484-489.
39. Anand R. Photodynamic therapy for diffuse choroidal hemangioma associated with Sturge-Weber syndrome. *American Journal of Ophthalmology* 2003, 136 (4): 758-760.
40. Bains HS, Cirino AC, Ticho BH, Jampol LM. Photodynamic therapy using verteporfin for a diffuse choroidal hemangioma in Sturge-Weber syndrome. *Retina, The Journal of Retinal and Vitreous Diseases* 2004, 24 (1): 152-155.
41. Hall P, Adami HO, Trichopoulos D, Pedersen NL, Lagiou P, Ekblom A, Ingvar M, Lundell M, Granath F. Effect of low doses of ionizing radiation in infancy on cognitive function in adulthood: swedish population based cohort study. *British Medical Journal* 2004, 328 (7430): 19-24.
42. Peavy GM, Walder EJ, Nelson JS, Rosenberg M. Use of laser photocoagulation for treatment of cutaneous angiomatosis in one dog and two cats. *Journal of the American Veterinary Medical Association* 2001, 219 (8): 1094-1097.

