CAPÍTULO 78

PRINCIPAIS TRAÇOS CLÍNICOS DA SÍNDROME DE STURGE-WEBER: UMA REVISÃO DE LITERATURA

DOI 10.4322/978-65-995353-2-1.c78

Samara Dantas de Medeiros Diniz¹, Maria Eduarda Lopes de Macedo Bezerra², Nayara Costa da Silva³, Andrezza Eduarda Borba Gomes⁴, Ludmilla Rafaela Marinho da Silva⁵, Rafaela de Jesus Portugal⁶, Francisco Lucas Leandro de Souza⁷, Victor Gutemberg Mendez Ferraz⁸, Lais Nicolly Ribeiro da Silva⁹, Heloiza Talita Adriano da Silva¹⁰

¹ Faculdade Estácio do Rio Grande do Norte, samaradantas1998@hotmail.com

² Faculdade Estácio do Rio Grande do Norte, eduardalopes022@gmail.com

³ Centro Universitário São Miguel, c.nayara1@gmail.com

⁴ Centro Universitário São Miguel, andrezaeborba@gmail.com

⁵ Pontifícia Universidade Católica de Minas Gerais, ludmillarafaela30@gmail.com

⁶ Universidade Salvador, rafaelaenfermagem2@gmail.com

⁷ Centro Universitário Maurício de Nassau, lucasleandro2912@gmail.com

⁸ Universidade Estadual de Montes Claros, gutemvictor@gmail.com

⁹ Universidade Federal de Alagoas, laisnicollyribeiro@gmail.com

¹⁰ Universidade Federal do Rio Grande do Norte, htalitaadriano@gmail.com

RESUMO

Objetivo: O presente estudo objetiva identificar na literatura científica as principais características clínicas da Síndrome de Sturge-Weber (SSW). **Método:** Trata-se de um estudo descritivo expandido, executado a partir de revisões bibliográficas. A coleta de dados foi realizada na Biblioteca Virtual de Saúde (BVS), Scientific Electronic Library Online (SciELO) e Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde (LILACS). Para a busca foram empregues os descritores em Ciências da Saúde (DeCS): “Condições Patológicas” AND “Sinais e Sintomas” AND “Síndrome de Sturge-Weber”. A seleção foi executada a partir do recorte temporal de 2006 a 2021, mediante o protocolo de busca elaborado previamente e a leitura minuciosa dos artigos gratuitos em português, espanhol e inglês. Obteve-se 25 artigos dos quais 17 atenderam aos critérios de inclusão. **Resultados:** Consequente às análises, evidenciou-se que a síndrome em pauta possui características peculiares e específicas, das quais são fundamentais no diagnóstico precoce da patologia, a

qual atinge ambos os sexos e qualquer grupo étnico. Retifica-se que síndrome é causada por uma malformação capilar e venosa, resultando em multações somáticos e em tecidos ectodérmicos fetais. Essas falhas provocam modificações anômálicas no cérebro, ocasionando alterações neurológicas em geral, transformações na motricidade orofacial, entre outros inúmeros aspectos únicos. Não existe tratamento para os achados médico-biológicos, entretanto, enfoca-se no tratamento aliviador dos sinais e sintomas. **Conclusões:** Logo, faz-se preciso estudos inéditos, objetivando descobrir novas questões sobre os traços da SSW. Igualmente, é imprescindível a implantação de capacitações nas unidades de saúde, intruindo os trabalhadores a aprofundar-se nos conceitos fisiopatológicos e promover uma assistência segura e de qualidade aos pacientes com Síndrome de Sturge-Weber.

Palavras-chave: Condições Patológicas; Sinais e Sintomas; Síndrome de Sturge-Weber.

Área Temática: Ciências da Saúde.

E-mail do autor principal: samaradantas1998@hotmail.com

1 INTRODUÇÃO

A Síndrome de Sturge-Weber (SSW) ou Angiomatose Encéfalo-Trigeminal, refere-se a uma doença congênita rara causada por uma desordem neurocutânea, caracterizada por angiomias leptomeníngeo, glaucoma e várias complicações, especificamente nos ramos oftálmico (V1) e maxilar (V2) do nervo trigêmio. Estando na proporção de 1/50.000 nascimentos, as manifestações clínicas são peculiares, tendo como principal a marca facial em “vinho do porto”, encontrada em variados tamanhos.

Além das características supracitadas, também encontram-se alterações no sistema nervoso central, acarretando evidências neurológicas como as convulsões – as quais se manifestam geralmente, nos primeiros meses de vida – e retardo mental. Quanto ao glaucoma, surge no nascimento ou eclodir posteriormente. O diagnóstico é dado pelo exame físico e estabelecido pelo nevo característico da síndrome. Ademais, apesar de raramente acontecer sem a presença da mancha vinho do porto, é imprescindível a realização de exames complementares, como a Tomografia Computadorizada (TC) e Ressonância Magnética (RM).

Torna-se notório que contemporaneamente, esta etiopatogenia é estritamente conhecida. Por isso, almejando elucidar os principais traços médico-biológico e proporcionar conhecimento sobre a enfermidade, esta pesquisa planeia identificar na literatura científica as principais características clínicas da Síndrome de Sturge-Weber e ressaltar a importância do reconhecimento precoce. Para tanto, é enleada na pergunta de pesquisa: Quais os principais

aspectos clínicos da Síndrome de Sturge-Weber?

2 MÉTODO

Trata-se de um estudo descritivo expandido, executado a partir de revisões bibliográficas. A coleta de dados foi realizada nas consecutivas bases: Biblioteca Virtual de Saúde (BVS), Scientific Electronic Library Online (SciELO) e Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde (LILACS). Para a busca foram empregues os descritores em Ciências da Saúde (DeCS): “Condições Patológicas”, “Sinais e Sintomas”, “Síndrome de Sturge-Weber”, utilizando-se para o cruzamento o operador Booleano "AND".

A seleção foi executada a partir do recorte temporal de 2006 a 2021, mediante o protocolo de busca elaborado previamente e a leitura minuciosa dos artigos, gratuitos em português, espanhol e inglês. Obteve-se 25 artigos dos quais 17 atenderam aos critérios estabelecidos de inclusão (idiomas conhecidos, estudos voltados à área em pauta, artigos completos) e exclusão (artigos duplicados, idiomas desconhecidos aos autores, ausência de temas coerentes ao tema escolhido).

3 RESULTADOS E DISCUSSÃO

Consequente às análises, explicitou-se que a Síndrome de Sturge-Weber possui características peculiares e específicas, das quais são fundamentais no reconhecimento e diagnóstico precoce da patologia. É considerada uma doença rara e esporádica, afetando ambos os sexos e todos os grupos étnicos, além de interligar-se diretamente a uma trajetória clínica indispensável.

Ao saber científico, a SSW significa uma malformação capilar e venosa, resultada de multiplicações somáticas em tecidos ectodérmicos fetais. Estas inexistências acometem o cérebro, face, olhos, cavidade oral e sistema respiratório. Como supramencionado, a cardinal marca sintomatológica é a Mancha em Vinho do Porto (Port-wine Stain – PWS), também titulada de nevus flammeus, associa-se à dilatação venosa cutânea facial, a qual pode ser encontrada em qualquer região corporal (Figura 1). O diagnóstico dar-se-á no nascimento, podendo correlacionar com manifestações neurológicas ao decorrer do seu amadurecimento fisiológico.

Figura 1. Recém-nascido com Síndrome de Sturge-Weber, apresentando a Mancha Vinho do Porto.

Fonte: Google Imagens, 2021.

Os achados sintomáticos neurológicos são comumente encontrados em pacientes com a síndrome de Weber. Dentre as principais evidências, estão as convulsões, cefaleia, glaucoma, hipertrofia de tecidos moles e acidentes vasculares encefálicos (AVE). Entretanto, os principais achados referem-se às convulsões e AVE (isquêmicos ou hemorrágicos). Regularmente, as convulsões ocorrem apenas de um lado do corpo, o qual usualmente é do lado oposto da marca de vinho do porto. Análises de tomografia computadorizada de crânio e de ressonância magnética nuclear ajudam na avaliação médica. Além disso, tranfigura-se inescusável o controle de crises epiléticas para uma evolução promissora. Todavia, apesar de existir o tratamento, alguns casos de pacientes jovens necessitam de intervenção cirúrgica, como em quadros clínicos unilaterais exclusivos com indagações epiléticas refratárias.

Na avaliação da motricidade orofacial, os pacientes apresentam deformações ósseas faciais, alterando movimentos, morfologia, entre outros fatores. Evidencia-se recorrentemente a síndrome de hiperplasia gengival, acarretando prejuízos nos lábios, palato, assoalho da boca e língua – notável no mesmo lado da marca de vinho do porto –, morfologia gengival e região maxilar. Alguns traços negativos foram visualizados na compreensão oral, atos comunicáveis verbais e não verbais.

O tratamento de tal patologia é feito a partir dos sinais e sintomas. Não existe medicamento específico para tratar esta doença. Corriqueiramente, são prescritos

medicamentos anticonvulsivantes e em casos de alteração na visão, indica-se medicamentos para tratamento do glaucoma. Em casos gravídicos, existe a possibilidade de intervenção cirúrgica, como a cirurgia para solucionar o glaucoma ou convulsões frequentes. Neste contexto, menciona-se o tratamento de clareando da marca de porto do vinho, o qual é executado a partir de terapias com laser, apesar de ainda está sendo estudado pelos cientistas.

Quanto à incidência da participação e conhecimento dos profissionais acerca da SSW, transfigura-se explícita a baixa sabedoria sobre os traços clínicos e o manejo assistencial dos pacientes. Este fator pode ser explicado pelo curto índice de casos diagnosticados patologicamente. Ademais, é perceptível a falta de interesse dos gestores públicos no investimento de capacitações aos trabalhadores de saúde, salientando sobre todos os aspectos clínicos e médico-biológicos desta síndrome.

4 CONCLUSÕES

Torna-se imprescindível, portanto, a implementação de novas estratégias de assistência aos pacientes acometidos pela Síndrome de Sturge-Weber. Como destacado anteriormente, os profissionais de saúde apresentam uma baixa sapiência sobre a fisiopatologia da SSW. Deste modo, faz-se necessária elaboração de licitações elencadas na oferta de capacitações aos indivíduos trabalhadores, instruindo-os sobre os achados sintomatológicos primordiais no diagnóstico, além de informá-los sobre a assistência adequada e direcionada ao cuidar do usuário com SSW.

Igualmente, ressalta-se a grande importância da Educação em Saúde nas Unidades primárias de Saúde, fomentando sobre esta síndrome. Outrossim, calcula-se essencial a construção de novas pesquisas científicas, visto que a pauta discutida é pouco explorada nas íntegras, assim, promovendo maior conhecimento aos profissionais de saúde e, amigos e familiares de pacientes acometidos pela Síndrome de Sturge-Weber, preparando-os para um manejo adequado e proporcionando bem-estar físico, mental e social.

REFERÊNCIAS

DE AZEVEDO, Simone Fátima et al. Síndrome de Sturge-Weber: A importância do cuidado integral na assistência ao adolescente portador. **Saúde Coletiva (Barueri)**, v. 10, n. 52, p. 2326-2337, 2020.

DE LYRA VASCONCELOS, Mariana et al. Síndrome de sturge-weber: relato de um caso raro. **Jornada Odontológica da Liga de Diagnóstico Oral e Maxilofacial**, v. 2, 2018.

DOS SANTOS SOUZA, Felipe et al. Achados radiológicos em síndrome de Sturge-Weber: relato de caso. **Brazilian Journal of Development**, v. 7, n. 2, p. 16015-16022, 2021.

DUARTE, Guichande Luis Liladar. **Síndrome de Sturge-Weber: caso clínico e revisão bibliográfica**. 2019. Tese de Doutorado (Doutorado em medicina) – Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa, 2019.

FARIAS, Luis Arthur Brasil Gadelha et al. Tromboembolismo pulmonar em paciente com síndrome de klippel-trenaunay-weber: relato de caso. **Revista de Patologia do Tocantins**, v. 5, n. 2, p. 55-57, 2018.

FORTUNA, Tila et al. Desafios do tratamento odontológico na síndrome de Surge-Weber: relato de caso. **Revista de Ciências Médicas e Biológicas**, v. 19, n. 4, p. 642-646, 2020.

HIGUEROS, E. et al. Síndrome de Sturge-Weber: revisión. **Actas Dermo-Sifiliográficas**, v. 108, n. 5, p. 407-417, 2017.

LAMAS-ÁVILA, Mireya; DÍAZ-ESTÉVEZ, Harasay; CREMÉ-LAMBERT, Limnet. Síndrome Sturge-Weber. Revisión de la literatura a propósito de un caso. **Revista Información Científica**, v. 99, n. 1, p. 89-101, 2020.

LONDOÑO, Grace Wilson; PIERRE, Joanny Jean; CALDERÓN, Marukyelys. Síndrome de sturge-weber: reporte de un caso. **Revista Médico Científica**, v. 31, p. 26-31, 2018.

MARINHO, Sandra Aparecida; CHERUBINI, Karen. Síndrome de Sturge-Weber. **Rev. odontol. Univ. Cid. Sao Paulo**, p. 167-173, 2006.

MOURA, Ludimila Lemes. **Odontomas múltiplos associados a Síndrome de Sturge-Weber: relato de caso e revisão sistemática da literatura**. 2018. 29 f. Trabalho de Conclusão de Curso (Graduação em Odontologia) – Universidade Federal de Uberlândia, Uberlândia, 2018.

NETO, Francisco Xavier Palheta et al. Aspectos clínicos da síndrome de Sturge-Weber. **Arq. Int. Otorrinolaringol**, v. 12, n. 4, p. 565-570, 2008.

NORONHA, Victor Fernando Costa Macedo et al. Relação da mancha vinho-do-porto com a síndrome de Sturge-Weber: revisão integrativa. **Revista Eletrônica Acervo Saúde**, n. 42, p. e1859-e1859, 2020.

ROQUE QUEZADA, Juan Carlos Ezequiel et al. Síndrome de Sturge Weber, triada clásica desde un enfoque genético, molecular y fisiopatológico. **Revista de la Facultad de Medicina Humana**, v. 20, n. 3, p. 20, 2020.

SANTOS, Sara Virgínia Paiva; CAVALHEIRO, Laura Giotto. Síndrome de Sturge-Weber: relato de caso dos achados da avaliação fonoaudiológica. **Revista CEFAC**, v. 12, n. 1, p. 161-170, 2010.

SARTI, Marcela et al. Síndrome de Sturge-Weber (SSW) Experiencia en cuatro pacientes con episodios de déficit motor transitorio (DM). **Ludovica pediátr**, p. 8-13, 2019.

TOLEDO, D. O.; VAZ, G. R.; DEMARCHI, M.; MENDES, P. M.; CERIBELI, L. E. B. Síndrome de Sturge-Weber: relato de caso. **Revista Eletrônica Acervo Saúde**, n. 56, p. e3855, 13 ago. 2020.