

SÍNDROME DE STURGE WEBER COM ACOMETIMENTO ENCEFÁLICO BILATERAL

Radiologia Pediátrica e Neurorradiologia

DADOS DO CASO

Autores: Maria Luiza de Mello Pereira - Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto;

Antonio Soares Souza - Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto;

Isis Forgerini - Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto;

Mariana Ribeiro Rodero Cardoso - Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto;

Autora correspondente: Maria Luiza de Mello Pereira - Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto;

Palavras-chave: Epilepsia, Síndrome de Sturge-Weber, Hemangioma, Glaucoma e Deficiências do Desenvolvimento.

URL: <https://brad.org.br/article/4394/pt-BR/sindrome-de-sturge-weber-com-acometimento-encefalico-bilateral>

DOI: 10.5935/2965-1980.2023v2n4p547-551

RESUMO

A Síndrome de Sturge-Weber (SSW) ou angiomatose encefalotrigeminal, é uma facomatose rara, caracterizada por malformações vasculares dérmicas da face, das leptomeninges e olhos. Sintomas extracutâneos incluem convulsões, atraso no desenvolvimento neuropsicomotor e glaucoma. Descrevemos aqui um caso de SSW com acometimento encefálico bilateral, cuja investigação foi iniciada devido à síndrome epiléptica de difícil controle acompanhada de hemangiomas generalizados na face e dorso.

HISTÓRICO CLÍNICO

Paciente do sexo masculino, 3 anos e 9 meses, encaminhado para investigação de atraso no desenvolvimento neuropsicomotor, epilepsia de difícil controle, hemangiomas generalizados na face e dorso, perda severa da audição, glaucoma congênito bilateral e laringotraqueomalácia.

ACHADOS RADIOLÓGICOS

O estudo por ressonância magnética (RM) é o mais específico para o diagnóstico da SSW, demonstrando angiomatose pial com realce leptomeníngeo (Figura 1), marcada redução volumétrica (Figura 2), isquemias venosas congestivas, e dilatação de vias transparenquimatosas por drenagem venosa profunda anormal. O plexo coroide é frequentemente aumentado de acordo com a extensão do angioma leptomeníngeo. Em T2, nota-se baixo sinal da substância branca subjacente aos angiomas, e em GE/SWI/ EPI, evidencia-se queda de sinal por calcificações distróficas grosseiras giriformes no córtex cerebral. Há espessamento da calvária em associação com a atrofia cerebral, alargamento compensatório dos seios paranasais e de células da mastoide. A tomografia computadorizada (TC) é mais sensível na detecção de calcificações corticais e subcorticais (Figura 3).

DISCUSSÃO

A SSW, também denominada angiomatose encefalotrigeminal, é uma doença congênita neurocutânea rara, caracterizada por angiomas envolvendo as leptomeninges, a coroide do olho e a pele da face, geralmente nas regiões inervadas pelos ramos oftálmico e maxilar do nervo trigêmeo. Podem também ocorrer angiomas extracranianos e de partes moles. [1,2] Esta facomatose faz parte de um amplo espectro de fenótipos incluídos na síndrome arteriovenosa metamérica craniofacial (CAMS) e é causada por persistência de vasos do plexo transitório sinusoidal primordial, resultando nas malformações supracitadas. Além da malformação vascular meníngea, evidencia-se com frequência atrofia subjacente do hemisfério cerebral, sendo o acometimento unilateral mais comum. A maioria dos pacientes (80%) têm epilepsia de difícil controle levando a rápida deterioração neurológica, e mais de 50% têm deficiência mental. [2,4] Os exames imaginológicos têm relevância diante da suspeição clínica e dentre os principais métodos utilizados estão a tomografia computadorizada e a ressonância magnética. A TC é mais sensível que a RM na detecção de calcificações corticais e subcorticais, porém, a RM tem alta sensibilidade e especificidade na detecção de alterações na mielinização, além de demonstrar com nitidez exuberante realce leptomeníngeo. Ainda, permite boa representação de malformações orbitais associadas à síndrome. [2,3] Cerca de 30% dos pacientes têm angiomas de coroide e esclera. A presença de angioma de coroide se correlaciona com a presença de doença bilateral, entretanto, a extensão do envolvimento facial não tem associação com o tamanho do angioma pial intracraniano. [2] Contudo, outras causas de calcificação intracraniana e padrões angiográficos semelhantes como os encontrados nas síndromes de Klippel-Trenaunay-Weber e de Wyburn-Mason, podem não ser diferenciados daqueles evidenciados na SSW, sendo necessária

correlação com a epidemiologia e outras manifestações clínicas mais comumente atribuídas a cada uma delas. Na síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber pode haver crescimento excessivo de membros ou hipertrofia de tecidos moles [6]. Na síndrome de Wyburn-Mason lesões de pele já foram relatadas, mas são incomuns, além disso, as lesões vasculares do sistema nervoso central são tipicamente do mesmo lado do olho envolvido e geralmente envolvem o mesencéfalo [7].

LISTA DE DIFERENCIAIS

- Síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber;
- Síndrome Wyburn-Mason.

REFERÊNCIAS

- 1-Takeoka M, Riviello Jr JJ. Sturge-Weber Syndrome. Medscape. 05 January 2010 [cited 2011 Jan 11]. Acessado em 12/12/20. Disponível em <https://emedicine.medscape.com/article/1177523-overview21>
- 2-Adroos N, Smal J, Suleman FE. Double trouble: Bilateral cerebral involvement in SturgeWeber syndrome. S Afr J Rad. 2015;19(1); Art. #760
- 3-Khan NA, et al Imaging in Sturge-Weber Syndrome. Medscape. 20 November 2015. Acessado em 12/12/2021. Disponível em: <https://emedicine.medscape.com/article/414222-overview>
- 4-Cafe, MEM; Rodrigues, RC; Viggiano, AM. Você conhece esta síndrome? An. Bras. Dermatol., Rio de Janeiro, v. 83, n. 2, p. 167-169, Apr. 2008
- 5-Cagneaux M, Paoli V, Blanchard G, Ville D, Guibaud L. Pre- and postnatal imaging of early cerebral damage in Sturge-Weber syndrome. *Pediatr Radiol.* 2013 nov. 43 (11):1536- 9.
- 6-Afonso AR, Cunali VCA, Chagas VCA, Nabuco PVO, Barsam FJBG, Félix EMF. Síndrome de Klippel-Trenaunay: Um relato de caso. *Resid Pediatr.* 2016;6(2):91-93
- 7-So JM, Mishra C, Holman RE. Wyburn-Mason Syndrome. [Updated 2021 Dec 12]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2022 Jan

DIAGNÓSTICO

- Síndrome de Sturge Weber.

APRENDIZADO

Apesar do diagnóstico da síndrome ser clínico, o estudo imaginológico tem papel fundamental na avaliação da extensão das lesões e gravidade da anormalidade, resultando em disfunção neuronal e outros sintomas neurológicos. O acometimento bilateral como o apresentado aqui é bastante raro, reforçando a importância do seu relato e auxiliando no diagnóstico por radiologistas menos experientes. Os achados de imagem podem ainda ser úteis no manejo e implicações prognósticas.

IMAGENS

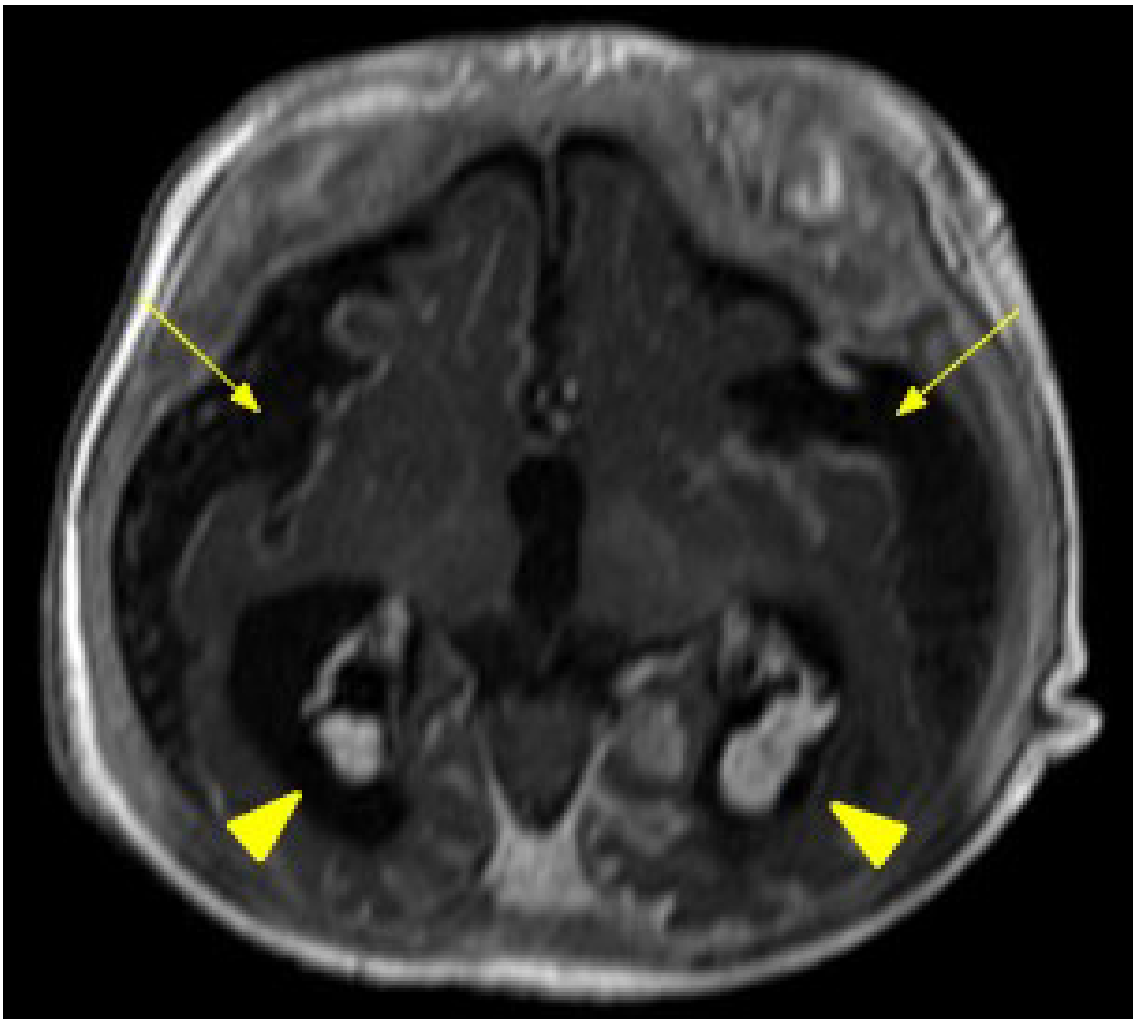


Figura 1: Imagem axial de RM ponderada em T1 pós-gadolinio demonstrando realce pial (setas finas) e impregnação difusa, além de engurgitamento dos plexos coroides (cabeças de seta).

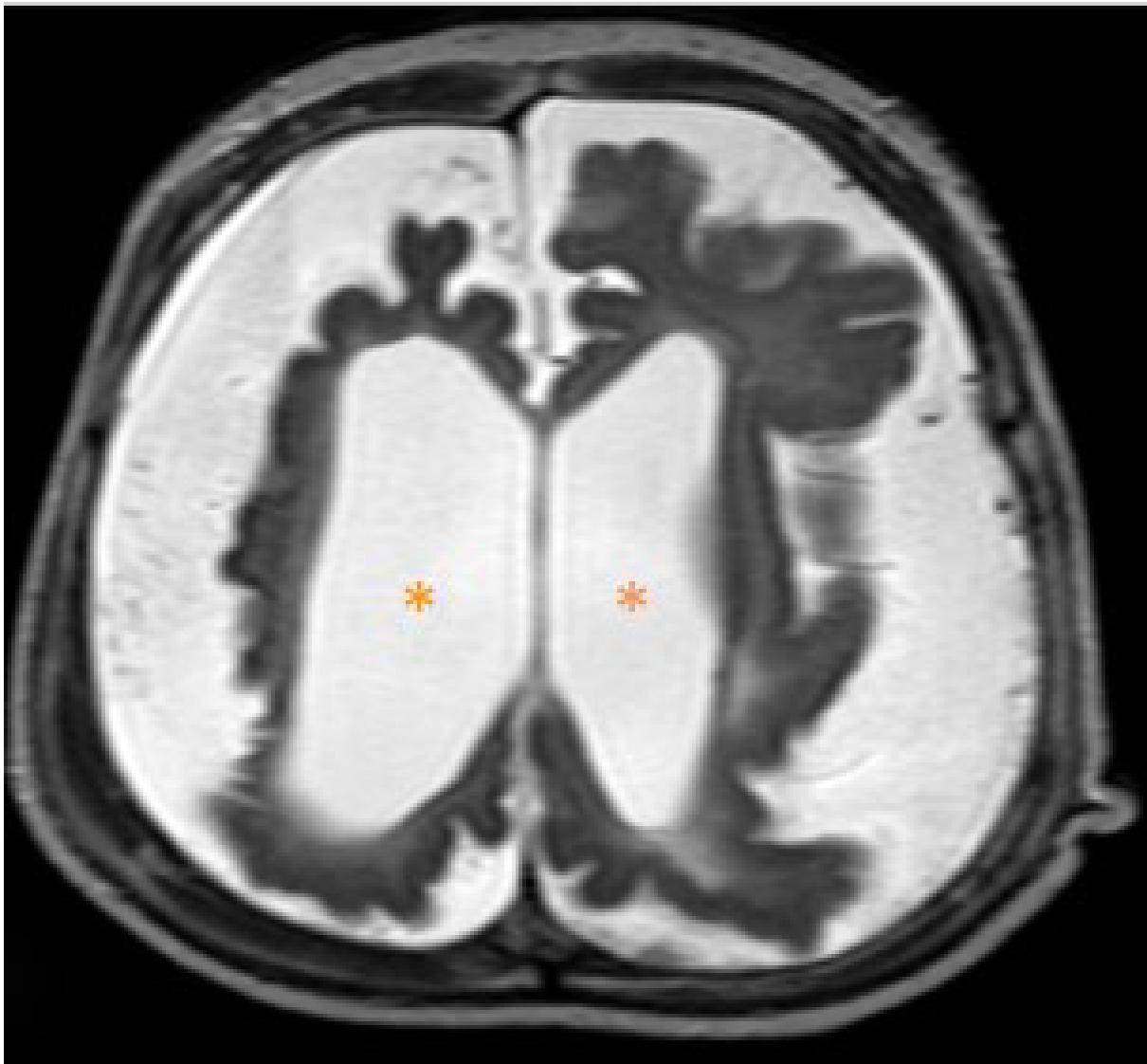


Figura 2: Corte axial de RM encefálica ponderada em T2, evidenciando redução volumétrica encefálica difusa, configurando atrofia e dilatação compensatória do sistema ventricular supratentorial (*)

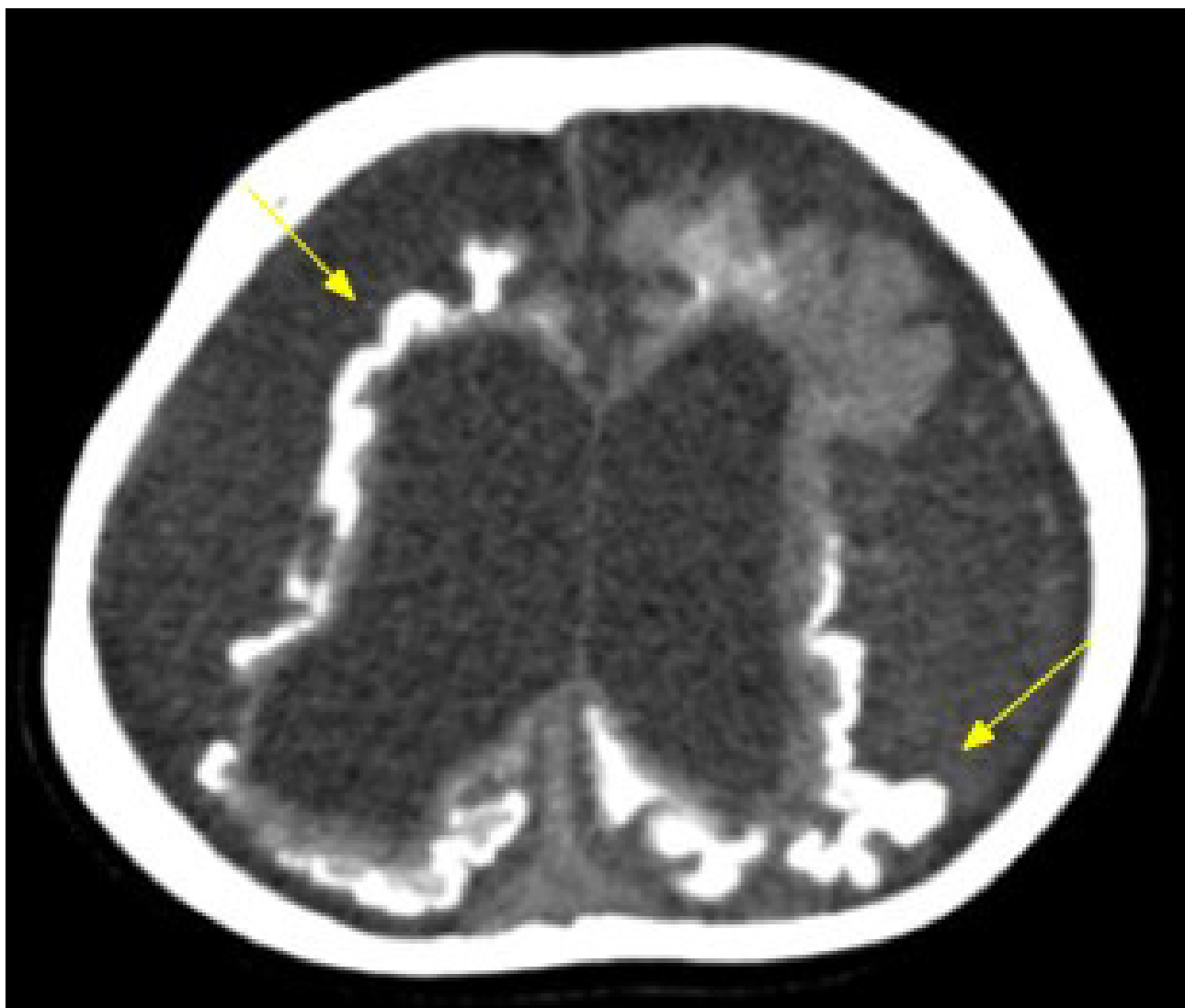


Figura 3: Imagem axial de tomografia computadorizada sem uso de contraste endovenoso demonstrando acentuação severa e difusa dos sulcos entre os giros corticais com dilatação compensatória assimétrica dos ventrículos laterais. Também, calcificações grosseiras giriformes no córtex cerebral (setas finas).