

Síndrome de Sturge-Weber em um paciente atendido em um hospital oftalmológico

Sturge-Weber Syndrome in a patient treated at an ophthalmological hospital

Jade Pinto de Queiroz Guerra¹ , Ana Paula Chagas Silva¹ , Camyla Lemos Budib¹ , Isabella Passarelli Giabardo Marques¹ , Marcello Novoa Colombo Barboza¹ , Priscilla Fernandes Nogueira¹ 

¹ Departamento de Oftalmologia, Hospital Oftalmológico Visão Laser, Santos, SP, Brasil.

Como citar:

Guerra JP, Silva AP, Budib CL, Marques IP, Barboza MN, Nogueira PF. Síndrome de Sturge-Weber em um paciente atendido em um hospital oftalmológico. Rev Bras Oftalmol. 2025;84:e0083.

doi:

<https://doi.org/10.37039/1982.8551.20250083>

Descritores:

Glaucoma; Síndrome de Sturge-Weber; Angiomasose

Keywords:

Glaucoma; Sturge-Weber Syndrome; Angiomasosis

Recebido:
15/11/2025

Aceito:
5/10/2025

Autor correspondente:

Jade Pinto de Queiroz Guerra
Avenida Conselheiro Nébias, 355 – Vila
Matias, Santos - SP
E-mail: jade.guerra@gmail.com

Instituição de realização do trabalho:
Departamento de Oftalmologia, Hospital
Oftalmológico Visão Laser, Santos, SP,
Brasil.

Fonte de auxílio à pesquisa:
trabalho não financiado.

Conflitos de interesse:
não há conflitos de interesses.

Declaração de disponibilidade dos dados da pesquisa:
Os conjuntos de dados gerados e/ou analisados durante o estudo atual estão incluídos no manuscrito.

Editor Associado:

Emmerson Badaró
Universidade Federal de São Paulo, São
Paulo, SP, Brasil
<https://orcid.org/0000-0001-8813-3972>



Copyright ©2025

RESUMO

A síndrome de Sturge-Weber é uma rara condição de desenvolvimento não hereditária, caracterizada por proliferações vasculares hamartomatosas que afetam os tecidos do cérebro e da face. Entre suas principais características estão a angiomasose corticocerebral, calcificações cerebrais, epilepsia, afecções oculares, retardo mental e a presença de um nevo facial com coloração de vinho do Porto. O presente trabalho tem como objetivo destacar as principais características da síndrome de Sturge-Weber em um paciente com nevo cutâneo unilateral na face e no couro cabeludo, glaucoma ipsilateral e alterações observadas nos exames de imagem. Foi realizado um estudo de caso de um paciente atendido em um ambulatório de oftalmologia. O diagnóstico e o acompanhamento do paciente com síndrome de Sturge-Weber e glaucoma foram realizados em um centro de oftalmologia. Reconhecer a importância do diagnóstico da síndrome de Sturge-Weber é fundamental, uma vez que a condição apresenta morbidade significativa. Pacientes diagnosticados devem ser acompanhados periodicamente para melhorar os prognósticos e o manejo clínico.

ABSTRACT

Sturge-Weber Syndrome is a rare, non-hereditary developmental condition characterized by hamartomatous vascular proliferations affecting the brain and facial tissues. Its main features include corticocerebral angiomasosis, cerebral calcifications, epilepsy, ocular abnormalities, mental impairment, and a facial port-wine stain. This report aims to highlight the main features of Sturge-Weber Syndrome in a patient with unilateral facial and scalp nevus, ipsilateral glaucoma, and imaging alterations. A case study was conducted on a patient treated at an ophthalmology clinic. The diagnosis and follow-up of the patient with Sturge-Weber Syndrome and glaucoma were carried out at an ophthalmological center. Recognizing the importance of diagnosing Sturge-Weber Syndrome is essential, as the condition is associated with significant morbidity. Patients diagnosed with this syndrome should be monitored periodically to improve prognosis and clinical management.

INTRODUÇÃO

A síndrome de Sturge-Weber (SSW), também conhecida como angiomatose encefalotrigeminal ou angiomatose craniofacial, é uma condição rara de desenvolvimento, congênita e não hereditária, cuja etiologia permanece desconhecida.^(1,2) Caracteriza-se pela presença de angiomatose que afetam as leptomeninges e a pele da face, predominantemente ao longo das primeiras duas divisões do nervo trigêmeo, especificamente nos ramos oftálmico e maxilar.⁽³⁾ Apesar de sua raridade, a SSW é a síndrome neurocutânea mais comum, especialmente entre aquelas com predominância vascular, com incidência estimada de 1 em 50 mil nascimentos.^(1,2)

Clinicamente, o achado mais característico da SSW é o nevo flamíneo, popularmente conhecido como a mancha vinho do Porto, que geralmente está presente ao nascimento.⁽⁴⁾ Além dessa manifestação, a síndrome pode apresentar uma variedade de outros sinais clínicos. O diagnóstico frequentemente se baseia na identificação do nevo característico; no entanto, é importante destacar que sua presença não é uma condição essencial para o diagnóstico, uma vez que a síndrome pode ocorrer na ausência da mancha vinho do Porto.⁽⁵⁾ Portanto, é fundamental realizar diagnósticos diferenciais com outras síndromes que apresentem acometimentos semelhantes, o que ressalta a importância de exames complementares, como a ressonância magnética (RM) e a tomografia computadorizada (TC).⁽⁶⁾

Diante da complexidade e multifatorialidade da SSW e considerando que sua etiopatogenia ainda não é completamente compreendida, torna-se evidente a necessidade de uma revisão da literatura. Este estudo visa elucidar os sinais e sintomas característicos da síndrome, com o intuito de sensibilizar a comunidade científica sobre a importância da investigação e do conhecimento dessa condição, enfatizando a relevância do diagnóstico precoce e do tratamento adequado. Trata-se de um relato de caso por meio de avaliação

oftalmológica do paciente e análise de prontuário (CAAE: 76175123.1.0000.5477).

RELATO DO CASO

Paciente, 20 anos, comparece ao ambulatório geral encaminhado para acompanhamento da SSW diagnosticada previamente. Tratando glaucoma há 19 anos em uso incorreto dos colírios das classes: betabloqueador, agonista alfa-adrenérgico, inibidor da anidrase carbônica e análogo de prostaglandina. Ao exame, acuidade visual melhor corrigida (AVcc) de 20/20 e 20/40. À biomicroscopia OD sem alterações e OE com mancha hiperocrômica difusa em região escleral (Figura 1). À ectoscopia, observou-se hemangioma em hemiface esquerda compatível com mancha vinho do Porto (Figura 2). Ao exame fundoscópico apresenta escavação do disco óptico de 0,4-0,4 e 0,9-total e pressão intraocular (PIO) de 12 e 36 mmHg. Na gonioscopia é visualizado esporão 360° e em olho direito (OD) e inserção alta da íris 360° em olho esquerdo (OE). É realizada campimetria 24:2 estímulo III, branco, que mostrou hemianopsia à esquerda em OD e baixa confiabilidade sem formação do desvio padrão em OE. A ressonância magnética do encéfalo (Figura 3 e Figura 4) evidenciou espessamento difuso assimétrico da calota craniana de forma mais significativa à esquerda, com focos hipointensos no T1 e T2, maior em situação frontal, notando-se exostose óssea frontotemporal à esquerda, determinando efeito compressivo sobre o hemisfério cerebral esquerdo, com leve compressão ventricular ipsilateral e leve desvio das estruturas da linha média para a direita, além de angiografia compatível com angiomatose de Sturge-Weber. Diante do caso, foi optado por associar acetazolamida oral ao invés da forma de colírio, na tentativa de diminuir a PIO do paciente, a fim de poupar o nervo óptico. Paciente jovem, resistente ao tratamento e diagnóstico, orientado repetidamente quanto ao risco de perda visual, aderiu parcialmente ao tratamento, utilizando de forma correta apenas os

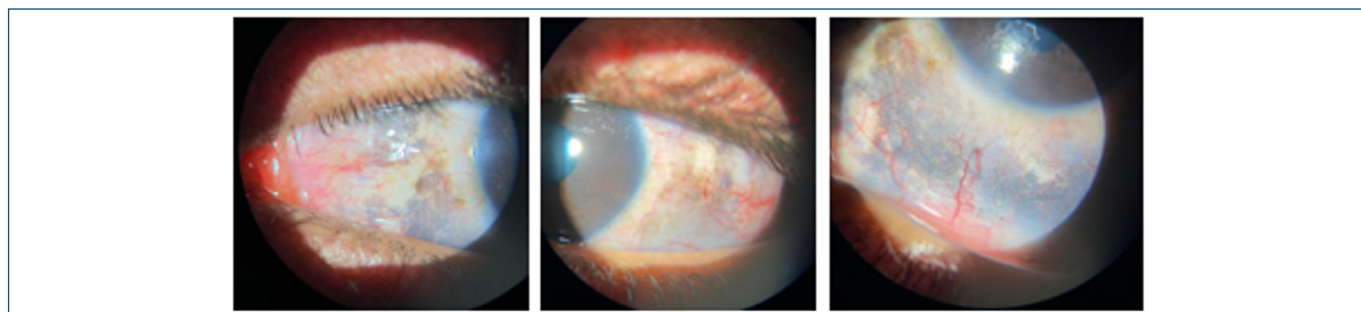


Figura 1. Biomicroscopia de olho esquerdo apresentando mancha hiperocrômica difusa em região escleral.



Figura 2. Paciente apresentando mancha plana, de coloração arroxeada em região hemifacial esquerda, mais conhecida como mancha vinho do Porto.

colírios. Após 6 meses da primeira consulta, retorna para avaliação e apresente AVcc de 20/20 e 20/100 e PIO de 11 e 22 mmHg, sendo indicada cirurgia filtrante com implante de tubo para controle pressórico. O manejo clínico e cirúrgico do glaucoma associado à SSW é um desafio para a prática oftalmológica, muitas vezes com resultados desapontadores.

DISCUSSÃO

A maioria dos pacientes com SSW apresenta os sinais clássicos que facilitam o diagnóstico. No entanto, porcentagem significativa sofre de manifestações convulsivas, motoras, oculares e mentais, que podem ou não estar associadas entre si. No caso relatado, o paciente foi submetido a um exame oftalmológico que revelou glaucoma no olho esquerdo. A literatura indica que o angioma ocular afeta de 30 a 40% dos casos, envolvendo as coroides e a esclerótica ocular, geralmente ipsilateral ao angioma cutâneo.⁽⁷⁾



Figura 3. Ressonância magnética de encéfalo, cortes axial, coronal e sagital, evidenciando discreta assimetria cortical com redução da amplitude dos sulcos entre os giros corticais no hemisfério esquerdo (setas vermelhas). O achado sugere leve apagamento dos sulcos, possivelmente relacionado a edema cortical ou alteração volumétrica discreta do parênquima cerebral esquerdo.



Figura 4. Ressonância magnética do encéfalo (cortes coronal, axial e sagital) demonstrando espessamento difuso e assimétrico da calota craniana, mais evidente à esquerda, particularmente na região frontotemporal. Observa-se foco hipointenso nas sequências ponderadas em T1 e T2, compatível com exostose óssea. O achado determina efeito compressivo sobre o hemisfério cerebral esquerdo, com discreta compressão do ventrículo lateral ipsilateral e sutil desvio das estruturas da linha média para a direita.

O diagnóstico da SSW é frequentemente estabelecido pela presença da mancha de vinho do Porto na face, acompanhada de outros sinais, como glaucoma, epilepsia e retardo mental, sendo confirmados por meio de exames de imagem, como tomografia computadorizada e ressonância magnética.⁽⁷⁾ A literatura é extensa em relação ao diagnóstico e ao tratamento clínico e cirúrgico do glaucoma associado à SSW, os quais costumam apresentar resultados insatisfatórios quando comparados a outros tipos de glaucoma. As complicações cirúrgicas são comuns e representam um desafio significativo para o manejo dos pacientes.^(8,9) O estudo de Awad⁽¹⁰⁾ observou sucesso no tratamento clínico em 7 dos 22 olhos analisados. Entre os 15 olhos que necessitaram de cirurgia, 3 apresentaram perda de visão devido a complicações pós-operatórias, levando o autor a sugerir que o tratamento clínico deveria ser a primeira escolha.

Os mecanismos fisiopatológicos da SSW ainda são mal compreendidos.^(11,12) Estudos moleculares indicam que a expressão anormal de proteínas da matriz extracelular nos vasos sanguíneos dos hemangiomas, assim como a inervação anômala, pode estar diretamente relacionada à etiopatogenia da doença.⁽¹³⁾ Além disso, especula-se que fatores ambientais e genéticos possam desempenhar papel significativo.⁽¹⁴⁾ Entre as teorias mais aceitas sobre as causas da SSW estão as anomalias de desenvolvimento do seio cameral e/ou a elevação da pressão venosa episcleral, possivelmente envolvendo ambos os fatores.⁽¹⁵⁾

É crucial diagnosticar a SSW adequadamente, pois a avaliação prévia é essencial para o planejamento de procedimentos invasivos em pacientes com lesões hemangiomatosas. A hemorragia pode ser um problema significativo durante essas intervenções. Embora a incidência da SSW não seja elevada, sua morbidade é considerável. Existe uma lacuna na pesquisa que precisa ser preenchida para esclarecer aspectos essenciais dessa doença. Compreender melhor a cadeia fisiopatológica pode ser de extrema importância para a prática clínica, orientando a escolha de métodos terapêuticos mais eficazes e proporcionando melhores perspectivas de prognóstico.

CONTRIBUIÇÃO DOS AUTORES

Jade Pinto de Queiroz Guerra e Isabella Passarelli Giabardo Marques contribuíram para o atendimento do paciente e coleta de dados e imagens para o caso. Ana Paula Chagas Silva contribuiu para a análise e interpretação de conteúdo do manuscrito. Camyla Lemos Budib contribuiu para o delineamento do estudo. Marcello Novoa Colombo Barboza contribuiu para interpretação de dados e revisão crítica do conteúdo. Priscilla Fernandes Nogueira contribuiu para o desenho, aquisição de dados e revisão crítica do conteúdo. Todos os autores aprovaram a versão final do manuscrito e são responsáveis por todos os seus aspectos, incluindo a garantia de sua precisão e integridade.

REFERÊNCIAS

1. Gomes AC, Silva ED, Albert DG. Síndrome de SturgeWeber: Relato de caso clínico. *Rev Cir Traumatol Buco-Maxilo-Facial*. 2004; 4(1):47-52.
2. Cronemberger S, Calixto N, Assunção DA, Milhomens EG. Síndrome de Sturge-Weber: estudo ultrabiomicroscópico. *Arq Bras Oftalmol*. 2004;67:211-7.
3. Takeoka M, Rivello JJ. Sturge-Weber Syndrom. *The Medscape*; 2006 Updated: Feb 14, 2024 [cited 2025 Oct 5]. Available from: <https://emedicine.medscape.com/article/1177523-overview?form=fpf>
4. Concepción OF, García AG, Sardiñaz NH. Síndrome de Sturge-Weber, revisión. *Revista Cubana de Pediatría*. 1999;71:153-9.
5. Aydin A, Cakmakçi H, Kovanlikaya A, Dirik E. SturgeWeber syndrome without facial nervus. *Pediatr Nerol*. 2000;22(5):400-2.
6. Marinho AS, Cherubini K. Síndrome de Sturge-Weber. *Revista de Odontologia da Universidade Cidade de São Paulo*. 2006;18(2):167-73.
7. Barrionuevo R. Glaucoma associado à Síndrome de Sturge-Weber: aspectos clínicos e terapêuticos. *Rev Bras Oftalmol*. 1996;55(3):173-7.
8. Campos WR, Mello PA, Gonçalves JO. Tratamento clínico e cirúrgico do glaucoma na Síndrome de Sturge-Weber. *Arq Bras Oftalmol*. 2002;65(2):175-80.
9. Concepción OF, García AG, Sardiñaz NH. Síndrome de Sturge-Weber: revisión. *Rev Cubana Pediatr*. 1999;71(3):153-9.
10. Awad AH, Mullaney PB, Al-Mesfer S, Zwaan JT. Glaucoma in Sturge-Weber syndrome. *J AAPOS*. 1999;3(1):40-5.
11. Christensen GR, Records RE. Glaucoma and expulsive hem-orrhage mechanisms in the Sturge-Weber syndrome. *Ophthalmology*. 1979;86(7):1360-6.
12. Shihab ZM, Kristan RW. Recurrent intraoperative choroidal effusion in Sturge-Weber syndrome. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*. 1983;20(6):250-2.
13. Gambrelle J, Denis P, Kocaba V, Grange JD. Uveal effusion induced by topical travoprost in a patient with Sturge-Weber-Krabbe syndrome. *J Fr Ophthalmol*. 2008;31(9):e19.
14. Patrianakos TD, Nagao K, Walton DS. Surgical management of glaucoma with the Sturge Weber syndrome. *Int Ophthalmol Clin*. 2008;48(2):63-78. Review.
15. Ch'ng S, Tan ST. Facial port-wine stains - clinical stratification and risks of neuro-ocular involvement. *J Plast Reconstr Aesthet Surg*. 2008;61(8):889-93.