

19a SEMANA DO BEBÊ DE CANELA
13 a 20 de maio de 2018

Sessão de Pôsteres no Seminário Internacional
19 de maio de 2018

SÍNDROME DE STURGE-WEBER: RELATO DE CASO

SOUZA S.C.¹, BORGHETTI J.¹, DALLA ZEN M.H.B.¹, ANGONESE R.¹, DA ROCHA L. M.²

1- Acadêmicas de medicina da ULBRA

2- Médica e preceptora da medicina de família e comunidade da ULBRA

A síndrome de Sturge-Weber (SSW) é causada por mutações somáticas em mosaico, sendo caracterizada por mancha vinho do porto em face associada a malformações veno-capilares oftalmológicas e/ou cerebrais. Ocorre na mesma proporção em ambos os sexos, com incidência de 1 em 20 mil a 50 mil nascidos vivos.

D.W.C.D., masculino, 8 meses, apresentando hemangioma extenso em face, tronco, dorso e membros superiores foi encaminhado para UTI neonatal após o nascimento para investigação da SSW. Achados radiológicos em conjunção são compatíveis com angiomatose encéfalo-trigeminal. Recebeu alta com orientações para acompanhamento com oftalmologista, neuropediatra e pediatra. Aos 5 meses desenvolveu crises convulsivas focais em membro superior esquerdo e face sendo tratado com diazepam 0,5ml dose única e prescrito fenobarbital 40mg/ml, 17 gotas, 2 vezes ao dia, para prevenção das crises. Sem alterações oftalmológicas e de desenvolvimento psicomotor até o momento.

Crianças com lesões cutâneas faciais bilaterais apresentam maior risco de angiomatose encéfalo-trigeminal, sendo imprescindível a realização precoce de ressonância magnética a fim de prevenir a deterioração mental causada pelas convulsões. A limitação intelectual e baixa sociabilidade associadas à má aparência estética dificultam a integração social do indivíduo, sendo de fundamental importância a avaliação periódica e acompanhamento dos casos por uma equipe multidisciplinar.

Referências:

- 1- Shirley MD, Tang H, Gallione CJ, et al. Sturge-Weber syndrome and port-wine stains caused by somatic mutation in GNAQ. *N Engl J Med* 2013; 368:1971.
- 2- Comi AM. Presentation, diagnosis, pathophysiology, and treatment of the neurological features of Sturge-Weber syndrome. *Neurologist* 2011; 17:179.
- 3- Kaseka ML, Bitton JY, Décarie JC, Major P. Predictive Factors for Epilepsy in Pediatric Patients With Sturge-Weber Syndrome. *PediatrNeurol* 2016; 64:52.
- 4- Santos SVP, Cavalheiro LG. Sturge-Weber syndrome: a case report on the results of the phonoaudiological evaluation. *Rev. CEFAC*. 2010 Jan-Fev; 12(1):161-170

Palavras-chave: Sturge-Weber; Mancha de vinho; Vasos sanguíneos.

Contato: Samônia Calgaro Souza; samo.souza@hotmail.com; Universidade Luterana do Brasil (ULBRA).