



## INTRODUÇÃO

A Síndrome de Sturge-Weber, ou angiomatose encefalotrigeminal, é uma malformação congénita e extremamente rara (1/50.000 nascimentos). Corresponde a uma displasia de pequenos vasos que engloba alterações neurológicas, cutâneas, oculares e orais. Manifestações clássicas incluem angioma facial cor de vinho do porto - tipicamente no trajeto dos ramos oftálmico (V1) e maxilar (V2) do nervo trigémino; angiomas leptomeníngeos e calcificações intracranianas, com ataques convulsivos de elevada frequência e intensidade, défice cognitivo e/ou hemiplegia; e angioma da coróide, com glaucoma secundário, exoftalmia e hemianópsia.

A abordagem destes doentes pode ser desafiante pelo risco de hemorragia.

## DESCRIÇÃO DO CASO CLÍNICO

Homem, 43 anos, com Síndrome de Sturge-Weber, observado em consulta de Estomatologia por higiene oral deficitária sob risco hemorrágico.

Como antecedente pessoal relevante epilepsia, com frequentes episódios tónico-clónicos e consequentes traumatismos crânio-encefálicos. Realizou nesse âmbito estudo por Tomografia Computorizada, que identificou múltiplos focos de calcificação intracraniana.

Apresentava angiomatose facial, bilateralmente, com extensão inferior até à região cervical esquerda (Fig. 1 e 2). De coloração típica vinho do porto, bem delimitado na hemiface direita e difuso à esquerda. Intraoralmente, apresentava angiomatose difusa, hiperplásica e de coloração arroxeada, localizada no vestibulo superior e gengiva aderente superior (Fig. 3). Higiene oral deficitária, com acumulação de placa bacteriana. Sem focos de cárie objetiváveis, confirmados por ortopantomografia, procedendo-se a destaratarização e polimento, que decorreu sem intercorrências. O doente mantém seguimento em consulta, com melhoria da saúde oral.



Imagem de TC-CE em corte axial, evidenciando calcificações subcorticais, na região parieto-occipital esquerda e peri-ventricular



## DISCUSSÃO E CONCLUSÕES

A Síndrome de Sturge-Weber tem uma apresentação clínica variável, sendo reduzido o número de casos com alterações cutâneas, neurológicas, oculares e orais em simultâneo. As manifestações intraorais podem ocorrer sob a forma de proliferação angiomatosa, condicionando aumento do potencial hemorrágico. Também pode traduzir-se por aumento do volume gengival, associado tanto à presença dos hemangiomas, como também à terapêutica com anti-convulsivos. Em situações mais graves, pode comprometer a higiene oral e predispor a infeções locais e sistémicas. A reabilitação oral nestes doentes é habitualmente complexa e requer procedimentos conservadores, em detrimento de procedimentos invasivos, que devem ser evitados. Em destaque, medidas preventivas de saúde oral com motivação da higiene do doente, uso de colutórios contendo clorexidina e remoção de placa bacteriana. Os procedimentos invasivos, quando urgentes, devem ser realizados em meio intra-hospitalar, com estudo analítico e tipagem sanguínea do doente, caso seja necessário realizar transfusão sanguínea.

### Bibliografia:

- <sup>1</sup>Di Rocco C, Tamburrini G. Sturge-Weber syndrome. Childs Nerv Syst 2006;22:909-21. <sup>2</sup>Pearce JM. Sturge-Weber Syndrome (encephalotrigeminal or leptomenigeal angiomatosis) - historical note. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2006;77:1291-2. <sup>3</sup>Sturge WA. A case of partial epilepsy, apparently due to a lesion of one of the vasomotor centre of the brain. Trans Clin Soc Lond 1879;12:162-7. <sup>4</sup>Kalischer S. Ein Fall von Telangiectasie (Angiom) des Gesichts und der weichen Hirnhäute. Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten, Berlin 1901;34:171-80. <sup>5</sup>Cushing H. Cases of spontaneous intracranial hemorrhage associated with trigeminal nevi. JAMA 1906;47:176-83.