

# ASPECTOS CLÍNICOS, ULTRA-SONOGRÁFICOS E DA TERAPÊUTICA OCULAR NA SÍNDROME DE STURGE-WEBER

*Clinical, ultrasonographic and therapeutic aspects in Sturge-Weber syndrome*

CINARA LAGOS<sup>1</sup> MARIAM GOULART DAWAS<sup>1</sup>  
MARISTELA AMARAL PALAZZI<sup>2</sup> CLÉLIA MARIA ERWENNE<sup>2</sup>

*Os autores analisam dez casos da síndrome de Sturge-Weber. São relatadas as características clínicas, oculares, os achados ultrasonográficos e aspectos da terapêutica ocular desta facomatose. Todos os pacientes apresentavam hemangioma da coróide, do tipo difuso, ipsilateral ao hemangioma facial. Glaucoma foi diagnosticado em 80% dos olhos afetados.*

*Em seis pacientes optou-se pela terapia medicamentosa, com sucesso no controle da pressão intra-ocular. A trabeculectomia foi indicada em dois casos. O tratamento radioterápico foi empregado em dois pacientes. A radioterapia induziu a redução do hemangioma coroidal com estabilização da visão em um paciente e, em outro, promoveu resolução do descolamento de retina, reabsorção do fluido sub-retiniano e melhora da visão.*

*Os autores salientam a importância do diagnóstico precoce e do acompanhamento dos indivíduos com a síndrome de Sturge-Weber, objetivando a instituição da melhor terapia para cada caso na tentativa de se evitar perda visual.*

**Unitermos:** Síndrome de Sturge-Weber, facomatose, hemangioma coroidal.

**Keywords:** Sturge-Weber syndrome, phakomatosis, choroidal haemangioma.

## Introdução

A síndrome de Sturge-Weber (SSW) ou hemangiomatose encéfalo-facial faz parte do grupo das facomatoses. Caracteriza-se pela presença de hemangiomas que envolvem primariamente a pele, o globo ocular, o sistema nervoso central e, por vezes, outros órgãos, causando manifestações clínicas variadas.

A síndrome foi inicialmente descrita por Schirmer em 1860<sup>(1)</sup>, que observou a presença de bupftalmo em pacientes com angioma facial. Em 1879, Sturge descreve a ocorrência de ataques epiléticos nestes pacientes<sup>(2)</sup> e, em 1929, Weber completa a descrição da síndrome relatando a presença de hemangioma coroidal e a ocorrência de hemiplegia contralateral<sup>(3)</sup>.

A principal característica clínica da síndrome de Sturge-Weber é o "nevus flammeus", mancha vinhosa que envolve a pele da face na região correspondente ao trajeto do nervo trigêmeo, respeitando em geral a hemiface, podendo estender-se à porção superior do tronco e dos membros superiores. A área envolvida pode apresentar nódulos múltiplos conseqüente à hipertrofia cu-

**Trabalho realizado na Instituição:** Hospital A. C. Camargo (Hospital do Câncer) - Fundação Antonio Prudente.

1 - Estagiária do Serviço de Oftalmologia do Hospital A. C. Camargo (Hospital do Câncer) - Fundação Antonio Prudente.

2 - Titular do Serviço de Oftalmologia do Hospital A. C. Camargo (Hospital do Câncer) - Fundação Antonio Prudente.

**Endereço para correspondência:** Dra. Maristela Amaral Palazzi - Hospital A. C. Camargo (Hospital do Câncer) - Fundação Antonio Prudente. Serviço de Oftalmologia - 1º andar - Rua Prof. Antonio Prudente, 211 - CEP 01519-900 - São Paulo - SP - Telefone: (011) 278-6515.

tânea. À histologia o "nevus flammeus" corresponde a um hemangioma cavernoso. As lesões vasculares podem ainda envolver a mucosa oral e os lábios<sup>(4,5)</sup>.

O comprometimento ipsilateral do cérebro e das meninges é comum, sendo mais freqüente o envolvimento da região parieto-occipital. Crises convulsivas focais ou generalizadas são relatadas em até 80% dos pacientes e retardo mental em 60% destes. O hemangioma meníngeo é geralmente ipsilateral ao "nevus flammeus" facial e pode causar hemiparesia em 56% dos indivíduos afetados<sup>(6)</sup>. As lesões intracranianas freqüentemente se calcificam, podendo assim ser detectadas através de tomografia computadorizada.

O comprometimento ocular é ipsilateral ao hemangioma facial, sendo mais freqüente quando há envolvimento da distribuição superior do trigêmeo<sup>(7)</sup>.

O objetivo deste estudo é apresentar uma descrição de dez casos da síndrome de Sturge-Weber revisando os aspectos clínicos, ultrasonográficos e da terapêutica ocular da doença. É ressaltada a importância do diagnóstico precoce da doença e de condições freqüentemente associadas como a hipermetropia e o glaucoma, as quais podem levar à baixa visual irreversível do olho afetado, se não pronta e adequadamente controladas.

### **Material e Métodos**

Foram analisados dez pacientes portadores da síndrome de Sturge-Weber examinados entre julho de 1995 a março de 1998, no Serviço de Oftalmologia do Hospital A. C Camargo (Hospital do Câncer) da Fundação Antonio Prudente.

O exame ocular constou da avaliação da acuidade visual, biomicroscopia óptica, tonometria de aplanção, mapeamento de retina e ultra-sonografia ocular (sonda de 10 MHz).

A terapêutica ocular foi instituída sempre que a tonometria de aplanção apresentava-se assimétrica em relação ao globo contralateral, com valores maiores ou iguais a 20 mmHg, utilizando-se supressores aquosos. Nos casos em que a terapia medicamentosa mostrou-se ineficiente no controle da pressão intra-ocular, a trabeculectomia foi instituída. A radioterapia por feixe externo foi a opção terapêutica para os hemangiomas de coróide que atingiam a mácula, os de grande espessura ou aqueles que estavam associados a descolamento seroso de retina.

Com o objetivo de conhecer os aspectos clínicos associados com o glaucoma nestes indivíduos, foram avaliadas: a extensão e a espessura do hemangioma coroidal, a extensão do angioma facial e do envolvimento palpebral, a presença de anormalidades do segmento anterior e de alterações da papila.

### **Resultados**

Seis pacientes eram do sexo masculino (60%) e 4 (40%) do feminino, com idades que variaram de dois meses a 36 anos (mê-

dia: 14 anos e cinco meses). Oito (80%) eram da raça branca e dois (20%) eram pardos.

Todos os pacientes (100%) apresentavam hemangioma facial estendendo-se da frente até a pálpebra inferior e hemangioma coroidal difuso (de limites imprecisos, comprometendo pólo posterior em pelo menos um quadrante). O comprometimento ocular foi ipsilateral ao hemangioma facial em todos os casos, ocorrendo envolvimento de olho direito e esquerdo em igual proporção.

A acuidade visual dos olhos comprometidos variou de 20/20 a CD a 5 m (nos casos em que pôde ser avaliada). Dois pacientes apresentaram descolamento de retina ao diagnóstico (idade: três e 13 anos).

Congestão e tortuosidade dos vasos episclerais, em maior ou menor extensão, foram observadas em todos os olhos com hemangioma coroidal difuso.

Oito pacientes (80%) apresentavam sinais sugestivos de glaucoma no olho afetado à avaliação inicial. Em todos os casos observou-se assimetria na pressão intra-ocular, apresentando o olho comprometido uma diferença pressórica sempre superior a 4 mmHg em relação ao olho contralateral. Alterações da papila do nervo óptico, como aumento assimétrico na área da escavação e palidez, afinamento do debrum neural (principalmente em porção superior e inferior), foram observadas em sete dos oito pacientes com alterações pressóricas. Um paciente apresentava uma membrana retrocristalínea vascularizada, impedindo a avaliação do fundo.

Alterações do ângulo da câmara anterior à gonioscopia, como ângulo aberto com inserção alta da raiz da íris; tecido anormal sobre o ângulo e íris periférica; alças de vasos acima da raiz da íris foram referidas em um paciente que apresentava à avaliação inicial uma hipotonia ocular importante devido a duas cirurgias antiglaucomatosas realizadas, anteriormente, em outra instituição. Este paciente já apresentava à avaliação inicial megalocórnea, buftalmo e atrofia de íris.

A espessura da parede ocular, no(s) quadrante(s) mais comprometidos pelo hemangioma foi medida através da ultra-sonografia A/B (sonda de 10 MHz). A espessura média das lesões coroidais foi de 2,61 mm (variação: 1,47 mm a 5,25 mm).

Durante o seguimento dos pacientes, que variou de um a 32 meses (média: 16,5 meses), observou-se, através da ultra-sonografia, aumento do hemangioma da coróide em sete casos.

O tratamento radioterápico foi indicado e empregado em dois pacientes. Sua indicação deveu-se à extensão e espessura do hemangioma e sua associação com descolamento seroso total da retina.

Os resultados obtidos com a radioterapia por feixe externo foram: redução de 45% na espessura do hemangioma coroidal (de 5,25 mm para 2,90 mm) em um paciente, com estabilização nos dois anos subsequentes, normalização da pressão intra-ocular e manutenção da acuidade visual, no período de seguimento. O segundo paciente, portador de descolamento seroso total da retina, apresentou após radioterapia reabsorção do fluido sub-retiniano, resolução

do descolamento de retina e melhora da acuidade visual (de MM para CD a 5 m), sem alteração na espessura do hemangioma, durante um ano e sete meses de seguimento.

A trabeculectomia foi indicada em dois casos, e realizada em um paciente. Em seis pacientes optou-se pela terapia medicamentosa para controle da pressão intra-ocular, com a utilização de beta-bloqueadores (maleato de timolol 0,5% duas vezes ao dia), com controle dos níveis pressóricos em todos os casos.

Alterações do Sistema Nervoso Central, como atrofia do córtex cerebral e lesões intracranianas calcificadas, detectadas por imagem, foram diagnosticadas em apenas um paciente, até então sem manifestações clínicas. Curiosamente, uma paciente cujos exames radiológicos mostravam-se aparentemente normais referia uma história progressiva de epilepsia e leve hemiparesia transitória à direita.

### Discussão

A síndrome de Sturge-Weber é a única facomatose que não possui caráter hereditário. Parece não haver predileção por raça, mas uma discreta predominância pelo sexo masculino tem sido relatada por alguns autores<sup>(8)</sup>. Observamos neste grupo de pacientes o predomínio do sexo masculino (60%) e da raça branca (80%). Observamos também igual proporção de comprometimento de ambos os olhos.

Aproximadamente 40% dos indivíduos com síndrome de Sturge-Weber apresentam hemangioma da coróide, do tipo difuso. Em nossa amostra, todos os pacientes apresentavam hemangioma coroidal difuso (ipsilateral ao hemangioma facial), envolvendo extensamente o pólo posterior, em pelo menos um quadrante.

Os hemangiomas da coróide podem induzir à degeneração cística da retina periférica e a descolamentos, por vezes extensos, da retina<sup>(6)</sup>. Dois pacientes desta amostra apresentaram descolamento de retina à avaliação inicial.

O engurgitamento dos vasos da conjuntiva e da episclera, sem evidência de inflamação, é um achado comum<sup>(6)</sup> e foi observado em todos os pacientes desta amostra.

Heterocromia de íris (ipsilateral ao hemangioma facial), tortuosidade dos vasos sanguíneos retinianos, colobomas e "ectopia lentis" já foram descritos por alguns autores<sup>(8)</sup>.

A literatura aponta que cerca de 30% dos indivíduos com síndrome de Sturge-Weber desenvolvem glaucoma. Em 2/3 dos casos, o glaucoma desenvolve-se nos primeiros três anos de vida, levando o globo a um bftalmo. Quando a lesão angiomatosa compromete também a pálpebra superior, a incidência de glaucoma é referida como próxima de 50%<sup>(4,9)</sup>.

Em nossa amostra, 80% dos pacientes apresentavam sinais de glaucoma. Dos dez pacientes com SSW, três tinham a pálpebra superior e inferior envolvidas pelo hemangioma facial, e sete apresentavam envolvimento da pálpebra inferior. Alterações da papila associadas a níveis de pressão intra-ocular anormalmente elevadas foram detectadas em 70% dos casos.

Apenas um paciente apresentou anormalidades do ângulo da câmara anterior, tendo desenvolvido glaucoma nos primeiros anos de vida.

Anomalias congênitas do ângulo (trabeculodisgenesias), semelhantes às encontradas no glaucoma congênito primário, podem ser observadas em pacientes com síndrome de Sturge-Weber<sup>(7)</sup>. Entretanto, as malformações vasculares presentes na episclera (hemangiomas) parecem constituir o principal fator etiopatogênico no desenvolvimento do glaucoma nestes pacientes, por induzirem ao aumento da pressão venosa episcleral (PVE). O aumento da PVE pode ser sugerido pela observação de sangue no canal de Schlemm à gonioscopia<sup>(9)</sup>.

Evidências observadas através da biomicroscopia ultra-sônica, como a presença de vasos intra-esclerais e superficiais dilatados, ângulo aberto e efusão supraciliar 360° levaram Krane-mann e col. a reforçar a hipótese de que o aumento da pressão venosa episcleral pudesse ser a causa do aumento da pressão intra-ocular nos indivíduos com SSW<sup>(11)</sup>.

Observamos que todos os pacientes com glaucoma apresentavam lesões difusas envolvendo extensamente o pólo posterior, com espessura variável em 1 ou 2 quadrantes. Todos os pacientes, mesmo os que não desenvolveram glaucoma, apresentavam hemangioma facial ipsilateral, envolvendo principalmente a pálpebra inferior, em contraste com a literatura, que refere maior associação de glaucoma quando há envolvimento da pálpebra superior.

É possível que a maior frequência de glaucoma nestes pacientes possa ser devida à magnitude das malformações vasculares envolvendo a porção posterior do globo, como também pela sua extensão, traduzida pela área de envolvimento palpebral pelo hemangioma facial.

A ultra-sonografia ocular mostrou ser um importante método de complementação diagnóstica na SSW, contribuindo com dados valiosos a respeito do diagnóstico e da localização dos hemangiomas de coróide<sup>(12)</sup>, por possibilitar a identificação de lesões coroidais circunscritas ou difusas, por vezes difíceis de serem notadas à oftalmoscopia. Ao ultra-som (10 MHz) os hemangiomas aparecem como áreas de espessamento parietal, geralmente difuso, (modo B), exibindo alta refle-

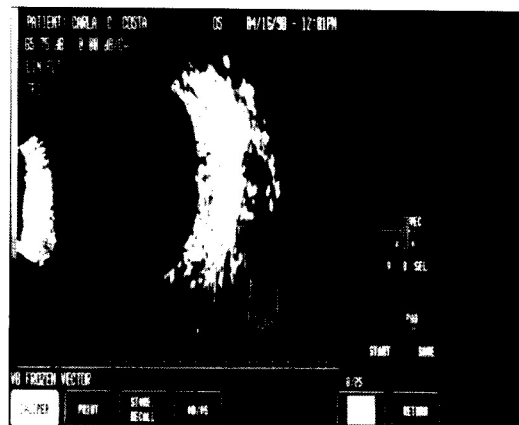


Figura 1 – Modo B

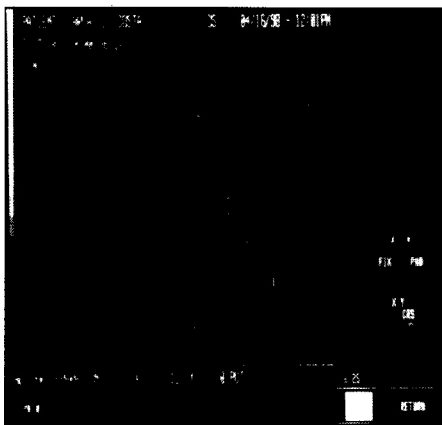


Figura 2 – Modo A

tividade interna (modo A). Figuras 1 e 2.

Os hemangiomas da coróide podem precocemente induzir à hipermetropia. Assim sendo, a correção refrativa é necessária na prevenção da ambliopia nestes pacientes. A biometria ocular pode e deve ser usada, sempre que possível, nas crianças com SSW, para avaliar o comprimento

axial do globo ocular e acompanhar seu crescimento, pois é na primeira infância que ocorrem as maiores mudanças em seus valores<sup>(13,14)</sup>. A profundidade da câmara anterior, o comprimento da cavidade vítrea e o diâmetro axial total, encontram-se aumentados nos olhos com glaucoma congênito em comparação aos olhos normais<sup>(14)</sup>. É relatado que o desenvolvimento do bupftalmo ocorre até o terceiro ano de vida, quando o globo ocular é submetido a pressões de 20 mmHg ou mais<sup>(14,15)</sup>. Assim sendo, nos casos em que se identifica uma trabeculodisgenesia, está indicada a goniotomia ou trabeculotomia o mais precocemente possível,

uma vez que qualquer forma de terapia tem pouco ou nenhum impacto na preservação da visão de olhos que já desenvolveram bupftalmo.

Quando a possível causa do aumento da pressão intra-ocular está no aumento da pressão venosa episcleral, há preferência pelo tratamento medicamentoso tópico; entretanto, até o presente não há um consenso em relação à melhor droga para este glaucoma de difícil controle. Cada caso merece uma análise individual. Porém, quando há falha no tratamento medicamentoso, a cirurgia filtrante tem sido amplamente indicada. Existe um risco aumentado da ocorrência de complicações, como hemorragia supracoroidal, efusões coroidais e hemorragia expulsiva no intra-operatório destes olhos<sup>(16)</sup>.

A gama-braquiterapia (Cobalto-60) é uma outra opção terapêutica para os hemangiomas, particularmente os que envolvem a mácula, os de grande espessura e aqueles que se associam a descolamento seroso da retina. A radioterapia (braquiterapia) tem se mostrado efetiva na redução do descolamento de retina, reabsorção do fluido sub-retiniano, redução da espessura do hemangioma coroidal e também na redução dos níveis da pressão intra-ocular por provável atuação sobre os vasos episclerais posteriores<sup>(17)</sup>.

Concluimos, pela observação e seguimento destes casos, que o diagnóstico precoce, acompanhamento periódico, assim como a instituição da melhor terapia para cada caso, são de fundamental importância na tentativa de preservar a visão dos pacientes com síndrome de Sturge-Weber.

### Summary

*The authors analyze ten cases of the Sturge-Weber syndrome. The clinical features, ocular and ultrasonographic findings and the treatment of this phakomatosis are presented. All patients had diffuse choroidal haemangioma ipsilateral to the "nevus flammeus". Glaucoma was diagnosed in 80% of patients.*

*In six patients topical anti-glaucomatous drugs were successfully used in the control of intraocular pressure. Surgery (trabeculectomy) was indicated in two cases and radiation therapy was employed in two. Radiation induced, respectively, reduction of choroidal haemangioma volume in one patient and resolution of the retinal detachment with reabsorption of sub-retinal fluid and improvement of the visual acuity in another patient.*

*The authors point out the importance of the early detection and the follow-up of patients with Sturge-Weber syndrome. The best therapy for each case should be applied, as soon as possible, in order to avoid visual loss.*

### Referências bibliográficas

- Schirmer RS, von Teleangiectasie EF, von Graefes A. Arch Klin Ophthalmol 7:119-22, 1860.
- Sturge WA. A case of partial epilepsy, apparently due to a lesion of one of the vasomotor centres of the brain. Trans Clin Soc London 1879;12:162-4.
- Weber FP. A note on the association of extensive haemangiomas of skin with cerebral (meningeal) haemangioma, especially cases of facial vascular naevus with contralateral hemiplegia. Proc R Soc Med 1929;22:431-5.
- Kanski JJ. Neuro-ophthalmology. 3<sup>rd</sup> ed. London: Butterworth-Heinemann; 1994. p. 495-8: Clinical ophthalmology
- Spencer WH. Glaucoma. 4<sup>th</sup> ed. Philadelphia: W.B. Saunders; 1996. p.496-8: Ophthalmic pathology: an atlas and textbook.
- Zion VM. Phakomatoses. In: Duane TD, Jaeger EA. editors. Clinical ophthalmology. Philadelphia: Harper & Row; 1983. p. 36-8.
- Shields MB. Glaucoma. 2<sup>a</sup> ed., São Paulo: Panamericana; 1989. p. 204-5: Glaucoma congênito primário.
- Alexander GL, Norman RM. The Sturge-Weber Syndrome. England: Wright & Sons; 1960.
- Noriega-Sanchez A, Markand ON, Herdon JH. Oculocutaneous melanosis associated with Sturge-Weber syndrome. Neurology 1972;22:26-9.
- Palena PV. Phakomatoses. In: Duane TD, Jaeger EA. editors. Clinical ophthalmology. 2<sup>nd</sup> ed. Philadelphia: Harper & Row; 1985. p. 5-8.
- Kranemann CF, Pavlin CJ, Trope GE. Ultrasound biomicroscopy in Sturge-Weber associated glaucoma. Am J Ophthalmol 1998;125:119-21.
- Santos MCM, Allemann N, Cha SB et al. Ultra-som ocular na síndrome de Sturge-Weber. Arq Bras Oftalmol 1998;61:271-5.
- Betinjane AJ, Carvalho CA. Refração e biometria ocular no glaucoma congênito. Arq Bras Oftalmol 1986;49:41-6.
- Betinjane AJ, Carvalho CA. Variações da biometria ultra-sonográfica, em olhos normais, nos primeiros 50 meses de idade. Arq Bras Oftalmol 1983;46:96-9.
- Betinjane AJ. Contribuição ao estudo da biometria ultra-sonográfica no glaucoma congênito. São Paulo, 1982 [Tese de Livre-Docência – Faculdade de Medicina da USP].
- Christenson GR, Records RE. Glaucoma in expulsive hemorrhagic mechanism in the Sturge-Weber syndrome. Ophthalmology 1979;86:1360-4.
- Zografos L, Bercher L, Chamot L et al. Cobalt-60 treatment of choroidal hemangioma. Am J Ophthalmol 1996,121:190-9.