



**FAPAC – FACULDADE PRESIDENTE ANTÔNIO CARLOS
INSTITUTO TOCANTINENSE PRESIDENTE ANTÔNIO CARLOS PORTO LTDA
COORDENAÇÃO DO CURSO DE ODONTOLOGIA**

**HADASSA REBECCA AZEVEDO SILVA
ISNARA DOS SANTOS LOPES SOUSA CEREZOLI**

**ABORDAGEM ODONTOLÓGICA DE PACIENTE COM SÍNDROME
DE STURGE WEBER: RELATO DE CASO**

**PORTO NACIONAL, TO
2017**

**HADASSA REBECCA AZEVEDO SILVA
ISNARA DOS SANTOS LOPES SOUSA CEREZOLI**

**ABORDAGEM ODONTOLÓGICA DE PACIENTE COM SÍNDROME DE
STURGE WEBER: RELATO DE CASO**

Artigo submetido ao Curso de Odontologia da FAPAC/ ITPAC PORTO NACIONAL, como requisito parcial para obtenção do Grau de Bacharel em Odontologia.

Orientadora: Prof.^a Ma. Mariana Vargas Lindemaier e Silva

**PORTO NACIONAL, TO
2017**

HADASSA REBECCA AZEVEDO SILVA

ISNARA DOS SANTOS LOPES CEREZOLI

**ABORDAGEM ODONTOLÓGICA DE PACIENTE COM SÍNDROME DE
STURGE WEBER: RELATO DE CASO**

Artigo submetido ao Curso de Odontologia da FAPAC/ ITPAC PORTO NACIONAL, como requisito parcial para obtenção do Grau de Bacharel em Odontologia.

Orientadora: Prof.^a Ma. Mariana Vargas Lindemaier e Silva.

Aprovado em: ___/___/___

Nota: _____

BANCA EXAMINADORA

Prof.^a Ma. Mariana Vargas Lindemaier e Silva

ITPAC/PORTO

Prof.^a Ma. Laura Souza de Castro

ITPAC/PORTO

Prof.^a Ms. Cintia Ferreira

ITPAC/PORTO

ABORDAGEM ODONTOLÓGICA DE PACIENTE COM SÍNDROME DE STURGE WEBER: RELATO DE CASO

DENTAL APPROACH OF PATIENT WITH STURGE WEBER'S SYNDROME: CASE REPORT

Hadassa Rebecca Azevedo Silva.¹
Isnara dos Santos Lopes de Sousa.¹

Mariana Vargas Lindemaier e Silva.²

¹ Acadêmicos de odontologia do Instituto Tocantinense Presidente Antônio Carlos

² Professora titular do Instituto Tocantinense Presidente Antônio Carlos

RESUMO

Introdução: A Síndrome de Sturge-Weber (SSW), angiomatose encefalotrigeminal, ou angiomatose craniofacial é caracterizada por uma condição rara de desenvolvimento, congênita, não hereditária, de etiologia desconhecida, marcada por angiomas envolvendo as leptomeninges e a pele da face, preferencialmente no trajeto da primeira e segunda divisão do nervo trigêmeo: os ramos oftálmico e maxilar respectivamente, sendo uma associação no qual predominam os hemangiomas cerebral, cutâneo e ocular. Clinicamente o achado mais característico da SSW é a presença no ato do nascimento de um hemangioma na região do nervo flamíneo, também conhecido como mancha vinho doporto, podendo ou não estar associada a outras manifestações clínicas. **Discussão:** O objetivo deste trabalho é relatar o caso clínico de um paciente portador da Síndrome Sturge Weber, descrever o atendimento odontológico sob anestesia geral em ambiente hospitalar. Foram realizados procedimentos restauradores e cirúrgicos em uma única sessão com a finalidade de remover possíveis focos infecciosos e, posteriormente, devolver a função mastigatória a este paciente. **Conclusão:** Fica claro que, através da correta anamnese pôde ser indicado e realizado o tratamento adequado para o paciente, prevenindo intercorrências significativas advindas de hemorragias, característica esta da síndrome sturgeweber.

Palavras-chave: Mancha vinho do Porto, nervo *flâmeeo*.

ABSTRACT

Introduction: Sturge-Weber syndrome (SSW), encephalotrigeminal angiomatosis, or craniofacial angiomatosis is characterized by a rare congenital, non-hereditary developmental condition of unknown etiology, marked by angiomas involving

leptomeninges and facial skin, preferably in the the first and second divisions of the trigeminal nerve: the ophthalmic and maxillary branches respectively, being an association in which the cerebral, cutaneous and ocular hemangiomas predominate. Clinically the most characteristic finding of the SSW is the presence at birth of a hemangioma in the region of the flamingo nerve, also known as port wine stain, and may or may not be associated with other clinical manifestations. **Discussion:** The purpose of this paper is to report the clinical case of a patient with Sturge Weber Syndrome, to describe the dental care under general anesthesia in a hospital environment. Restorative and surgical procedures were performed in a single session with the purpose of removing possible infectious foci and, later, returning the masticatory function to this patient. **Conclusion:** It is clear that, through the correct anamnesis, adequate treatment for the patient could be indicated and performed, preventing significant interurrences due to hemorrhage, a characteristic of Sturgeweber syndrome.

Keywords: Port wine stain, streamer nerve.

INTRODUÇÃO

A Síndrome de Sturge – Weber (SSW) é conhecida como angiomatose encefalotrigeminal ou ainda, angiomatose craniofacial. É uma rara condição de desenvolvimento congênita, não hereditária, mais frequente entre as síndromes neurocutânea, especialmente com predomínio vascular. Esta síndrome acomete 1/50.000 nascidos vivos. A SSW apresenta manifestações neurológicas, oculares e orais, que podem ou não estar associadas (Neto et. al., 2008).

A manifestação clínica mais evidente é na face com um hemangioma na região do nervo flâmínio, também conhecida como mancha vinho do porto, que, normalmente, segue a trajetória dos ramos V1 e V2 do nervo trigêmeo. Além desta, estão presentes outras manifestações relacionadas a alterações do sistema nervoso central, tais como crises convulsivas e retardo mental, decorrentes do angioma leptomeníngeo (Elavarasu et al., 2013).

Há necessidade de realizar diagnóstico diferencial com outras síndromes de semelhante acometimento, tais como, Síndrome ângio-ósseo-hipertrófica, Síndrome de Rendu-Osler-Weber, Síndrome de Maffucci Síndrome Beckwith-Wiedemann, para isto, é imprescindível a realização de exames complementares, como ressonância magnética (RM) e tomografia computadorizada (TC) (Costa et al.,2000).

A SSW é classificada em três tipos: Tipo I, onde ocorre o aparecimento de angioma cerebral, leptomeníngeo e glaucoma; Tipo II, quando há aparecimento de

angioma facial e glaucoma, sem evidência de doença intracraniana; Tipo III quando há presença de angioma leptomeníngeo isolado e ausência de glaucoma, sendo esta última considerada a mais rara. Em 38% dos casos, apresentam manifestações orais, como lesão hemangiomasiosa do lábio, mucosa oral, gengiva, língua e região palatina (Neto et al.,2008).

O acompanhamento da SSW é de caráter multifatorial e de etiopatogenia estritamente conhecida, vale ressaltar, que são importantes maiores cuidados na realização de procedimentos invasivos, melhorando o planejamento cirúrgico e a proposta de terapêutica a ser instituída, pois este paciente apresenta um risco considerável de hemorragias, que tanto elevam a morbimortalidade desta moléstia (Freitas et al., 2004).

Tomando como base as informações acima, este trabalho tem como objetivo relatar o tratamento odontológico sob anestesia geral e acompanhamento pós-cirúrgico de um paciente com Síndrome Sturge Weber.

RELATO DE CASO

Paciente do gênero masculino, 19 anos de idade, meloderma, compareceu à clínica odontológica do ITPAC-PORTO, com o responsável legal que concordou em participar do estudo, assinando assim o TCLE (Termo de Consentimento Livre e Esclarecido), com queixa principal de “dor de dente”. Durante a anamnese, o responsável relatou que o paciente possui Síndrome de Sturge Weber, diagnosticado ainda criança, com leve retardo mental. Além disso, apresenta epilepsia controlada, para isto faz uso de fenobarbital 100 mg, uma vez ao dia. No exame físico observou-se mancha eritematosa, caracterizada como vinho do porto na face e na região do couro cabeludo do lado direito a qual estendia até a região de pescoço.



Figura 1 - Mancha eritematosa do vinho do porto lado direito A) Frontal B) Lateral
Fonte: (Cerezoli, Silva, 2017).

Ao exame clínico intra-oral, foi possível observar a mancha na região do palato do lado direito, delimitada pela rafe palatina. Além disso, o paciente apresentou gengiva hiperplásica de coloração vinhosa, higiene bucal deficiente, presença de diversos dentes restaurados, cujas restaurações encontravam-se em estado de má conservação, presença de recidivas de lesões de cárie e ausências dentárias.

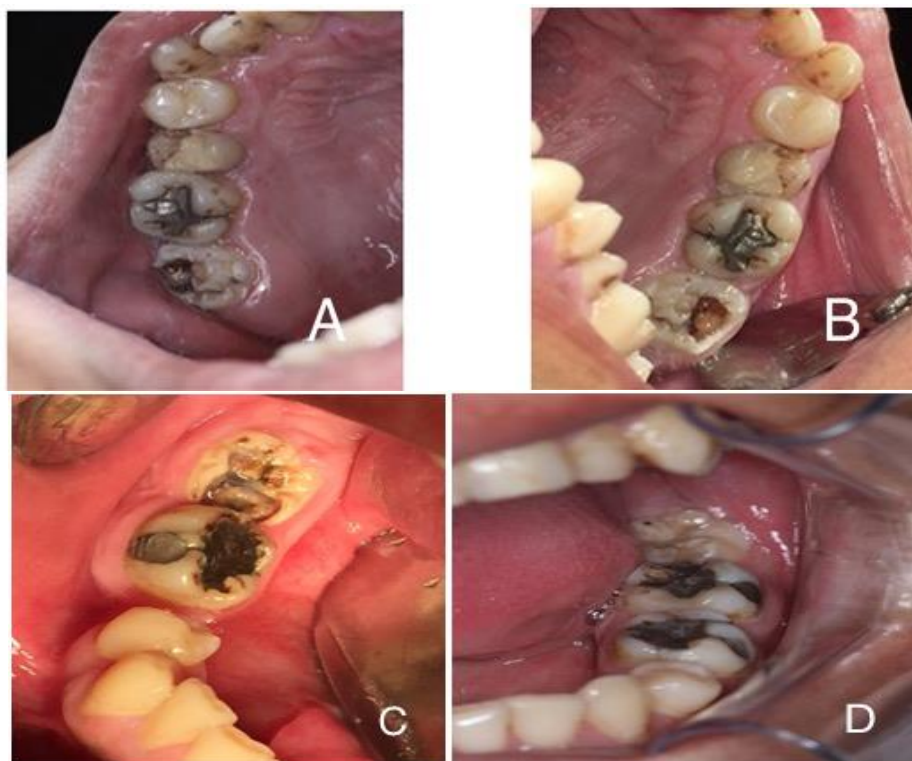


Figura 2- A) Arcada superior direita B) arcada superior esquerda C) Arcada inferior direita D) Arcada inferior esquerda.
Fonte: (Cerezoli, Silva, 2017).

Devido as necessidades odontológicas acumuladas, indicou -se o tratamento odontológico sob anestesia geral. Diante disso, foram realizados os exames pré-operatórios, que incluíram hemograma e coagulograma completo, glicemia de jejum, ureia, creatinina, sódio e potássio, além do eletrocardiograma. Os resultados dos exames não apresentaram alterações consideráveis, deste modo o procedimento cirúrgico foi agendado.

O paciente foi conduzido até o hospital em jejum, ingerido apenas a medicação anticonvulsivante de uso diário antes da cirurgia.

Após a intubação nasal, realizou-se a profilaxia odontológica, para auxiliar na realização dos procedimentos, em seguida, realizou-se a exodontia do dente 18 e 48, restaurações Classe I (P) no dente 16, Classe II (OM) no dente 16, Classe IV (M) no dente 11, Classe IV (M e D) no dente 21 e 22, Classe II (MOD) no dente 25 todas em resina composta e sob isolamento absoluto. No dente 27 foi realizado restauração Classe I (OV) em amálgama e polimento nas restaurações em amálgama dos dentes 36 e 37.

O procedimento cirúrgico ocorreu sem nenhuma intercorrência. O paciente recebeu alta hospitalar no mesmo dia, orientado sobre os cuidados pós-operatórios e prescrição medicamentosa de analgésico.

O paciente continua sob acompanhamento periódico na clínica odontológica do ITPAC-PORTO.

DISCUSSÃO

A Síndrome de Sturge– Weber (SSW) é conhecida como Angiomatose encefalotrigeminal ou ainda, Angiomatose craniofacial caracteristicamente uma rara condição de desenvolvimento congênita, não hereditária, mais frequente entre as síndromes neurocutâneas, com predomínio vascular estando na proporção de 1/50.000 nascidos (Pontes et al.,2014; Neto et al., 2008; Mukhopathyayet AL.,2008). Godgeet al. (2011) e Pagin et al. (2012) descrevem ainda que, está síndrome é caracterizada por mancha do vinho do porto, unilateral facial, com predominância em ambos os sexos. Os autores destacam que, as manifestações orais podem envolver os lábios, mucosa bucal e palato. Neste paciente, do sexo masculino, pode-se comprovar a presença de mancha avermelhada no palato mole, crista alveolar e

mucosa, como também mancha vinho do porto na face, ambas características do lado direito limitada pela linha média, e investigada e relatada a não existência de antecedentes da SSW em membros da família, o mesmo apresentava higiene bucal deficiente.

De acordo com Costa et al., (2000), a síndrome é classificada em três tipos: Tipo I, aparecimento de angioma cerebral, leptomeníngeo e glaucoma; Tipo II, angioma facial e glaucoma, sem evidência de doença intracraniana; Tipo III presença de angioma leptomeníngeo isolado e ausência de glaucoma, considerado uma condição rara. Nesse relato de caso durante anamnese a responsável legal do paciente confirmou o uso do medicamento fenobarbital 100 mg, uma vez ao dia, razão de o mesmo apresentar quadro epilepsia, agora controlada, diagnosticado quando criança, apresenta leve retardo mental, dessa forma, pode-se constatar que o paciente pode ser classificado como Tipo III segundo a classificação Neto et al., (2008).

Apesar de etiologia desconhecida, os autores Neto et al.(2008); Gomes et al.,(2004); Tripathiet al.,(2015) acreditam que, as manifestações clínicas da SSW derivam de uma base embriológica comum, tratando-se de uma malformação congênita decorrente de alterações dos derivados do ectoderma, mesoderma e crista neural, observando a persistência de um plexo vascular ao redor da porção cefálica do tubo neural, caracterizando a angiomatose da leptomeninge e da face entre a quarta e a oitava semana da vida intrauterina, no entanto, a síndrome Sturge Weber é diagnosticada após ao nascimento, através de ataques apopléticos acompanhados por uma mancha na testa, na pálpebra superior de um dos lados da face, conhecida como mancha vinho do porto.

O paciente em estudo foi submetido ao atendimento em âmbito hospitalar com a necessidade de anestesia geral pelas limitações que a SSW evidência, como ataques apopléticos, convulsões, retardo mental, como também pelo acúmulo de procedimentos a serem realizados, continua sob acompanhamento periódico na clínica odontológica do ITPAC-PORTO.

Elavarasuet al., (2013) afirmam que, o tratamento odontológico do paciente com a síndrome Sturge – Weber requer maiores cuidados na realização dos procedimentos invasivos, planejamento cirúrgico adequado e a proposta de terapêutica eficaz, prevenindo assim, intercorrências significativas advindas de hemorragias que tanto elevam a morbimortalidade desta moléstia. Desta forma, foi a

importância que os estudos científicos apontam, levando em consideração aos fatores citados, optou-se pela realização do tratamento odontológico do paciente em âmbito hospitalar, sob anestesia geral, nos ausentando de possíveis intercorrências advindas desta síndrome, uma vez que, ele foi submetido a duas extrações tomando como precaução a utilização de inserir no alvéolo Hemospon, já evitando quadro de hemorragia, assegurando de uma sutura eficaz. Pode-se afirmar que, deste modo, devolveu-se a saúde bucal do paciente portador de SSW com segurança.

CONCLUSÃO

Com base no caso apresentado, pode-se concluir a importância de uma anamnese minuciosa, conseqüentemente realizando um plano de tratamento adequado e individualizado, conhecendo a etiologia e característica da patologia de base em questão, podendo assim prevenir intercorrências significativas advindas de hemorragias, citada como uma das características da Síndrome de Sturge Weber.

REFERÊNCIAS

NETO, Francisco Xavier Palbeta et al. Aspectos Clínicos da Síndrome de Sturge – Weber. **Arq. Int. Otorrinolaringol**, São Paulo, v.12, n.4, p.565-570, junho. 2008.

PAGIN Otávio et al. Periodontal manifestations and ambulatorial management in a patient with Sturge Weber syndrome. **The Journal of Craniofacial Surgery**, v. 23, n. 6, p. 1809-1811, nov. 2012.

COSTA, José Renato et al. Síndrome de Sturge – Weber: Relato de Caso Clínico. **UFES Ver. Odontol**, Vitória, v.2, n.1, p.64-69, jan./jun. 2000.

GOMES, Ana Claudia Amorim et. Al. Síndrome Sturge Weber: Relato de caso clínico. **Revista de Cirurgia e Traumatologia Buco-Maxilo-Facial** v.4, n.1, p. 47 - 52, jan/mar – 2004

GODGE, Pournima et. al., Sturge Weber Syndrome: A Case Report. **Ver OdontoCienc**, Navi Mumbai, v.26, n.4, p. 366 - 369, set./Nov. 2011.

FREITAS, Tarsila Moraes de Carvalho et al. Sturge-Weber Syndrome: case report with oral manifestations. **Odontologia. Clín.-Cientif**, Recife, v. 3, n. 2, p. 143-146, mai./ago. 2004.

MUKHOPATHYAY S. Sturge Weber Syndrome: A Case Report. **J Indian Soc Pedod Prevent dent**, Índia, p. 29 - 31, 2008.

PONTES, Flávia Sirotheau Corrêa et al. Periodontal Growth in Areas of Vascular Malformation in Patients With Sturge Weber Syndrome: A Management Protocol, **The Journal of Craniofacial Surgery**, Belém, v.25, n.1, p. 1 - 3, janeiro 2014.

ELAVARASU, Sugumari et al. Periondotal Management of gingival enlargement associated with Sturge - Weber syndrome. **Journal of Indian Society of Periodontology**, Tamilnadu, v.17, p.235-238, mar./apr. 2013.

TRIPATHI, AmitandraKaumaret al. Sturge Weber Syndrome oral and extra oral manifestations, **BMJ Case Rep**, Uttar Pradesh, p. 1 - 3, fevereiro. 2015.