

Síndrome de Sturge Weber – Qual o Tempo Ideal para Cirurgia?

FÁTIMA SANTOS *, N. CANTO MOREIRA **, RUI RANGEL ***, TERESA TEMUDO *

*Serviço de Pediatria *, Neuroradiologia ** e Neurocirurgia ***
Hospital Geral Santo António*

Resumo

O Síndrome de Sturge Weber é um síndrome neurocutâneo caracterizado pela presença de um angioma plano facial afectando o dermatomo do ramo trigeminal, associado a um angioma leptomeníngeo ipsilateral. Traduz-se habitualmente por epilepsia (> 90% dos casos ⁽¹⁾), de difícil controlo, hemiparésia e por vezes atraso mental. Os autores apresentam dois casos clínicos com algumas particularidades e fazem uma revisão das recomendações para a cirurgia neste síndrome.

Palavras-Chave: S. Sturge Weber; epilepsia; cirurgia.

Summary

Sturge-Weber Syndrome – Timing for Surgery

Sturge-Weber syndrome is a neurocutaneous disorder that is characterized by the presence of a flat, facial angioma which affects at least the first branch of the trigeminal nerve, associated with ipsilateral leptomeningeal vascular anomalies. The neurologic features include epileptic seizures (in up to 90 percent of cases ⁽¹⁾), that may be difficult to control, hemiparesis and mental retardation. The authors report two cases with some particularities and describe the recommendations for surgery in this syndrome.

Key-Words: Sturge Weber S; epilepsy; surgery.

Introdução

O Síndrome de Sturge Weber (S.S.W.) é um distúrbio congénito pouco frequente que ocorre habitualmente de forma esporádica (embora ocasionalmente transmitido de forma autossómica recessiva ou dominante) e sem predisposição de raça ou sexo ⁽¹⁾. Existem dúvidas quanto à etiopatogenia, pensando-se que resulta da anormal persistência dum plexo venoso embriogéneo por um provável erro morfogenético localizado numa zona específica da crista neural cefálica (origem do tecido conjuntivo da derme facial, coróide ocular e pia-mater) ⁽²⁾.

Caracteriza-se por um angioma plano facial (cor vinho do Porto), no território trigeminal, associado a um angioma leptomeníngeo ipsilateral. O quadro clínico pode traduzir-se por epilepsia (muitas vezes de difícil controlo), atraso mental, hemiparésia contralateral e hemianópsia homónima; o glaucoma é também comum. Para além da forma clássica do S. S. W., existem ainda formas incompletas (Quadro I) e as manifestações clínicas variam consideravelmente. É frequente encontrarmos doentes com lesões cutâneas e crises epilépticas que têm uma inteligência e exame neurológico normais. Só cerca de 10% dos pacientes que apresentam angioma cutâneo na região trigeminal ao nascimento, apresentam lesão intracraniana ⁽³⁾. Por outro lado, nem todos os pacientes com a doença apresentam o nevo facial ⁽¹⁾. Raros casos de S. S. W. sem angioma facial têm sido descritos ⁽⁴⁾ e provavelmente são subdiagnosticados.

Classicamente, o angioma é encontrado unilateralmente, a nível do 1.º dermatomo trigeminal (VI-oftálmico), mas lesões dos três dermatomos, bilaterais ou envolvendo o tronco, também são comuns ⁽⁵⁾ (Fig. 1).

O prognóstico do Síndrome é variável dependendo, segundo alguns autores, da idade de início da epilepsia. A selecção dos pacientes para a cirurgia e o tempo ideal para a mesma, continua a ser polémica.

Correspondência: Teresa Temudo
Serviço de Pediatria
Hospital Geral de Santo António
Largo Prof. Abel Salazar
4050 Porto
Tel.: 21 201 97 00

Aceite para publicação em 10/04/2000.

Entregue para publicação em 16/08/1999.

QUADRO I
Classificação do S.S.W.

- TIPO I: Angioma facial e leptomeníngeo; pode haver glaucoma (S.S.W. clássico). O angioma intracraneario é confirmado histologicamente ou por dados radiológicos típicos. A epilepsia ou as alterações electroencefalográficas permitem um diagnóstico de presunção numa criança com um nevo típico.
- TIPO II: Angioma facial sem evidência de doença intracranearia; pode haver glaucoma.
- TIPO III: Angioma leptomeníngeo isolado. Geralmente sem glaucoma.

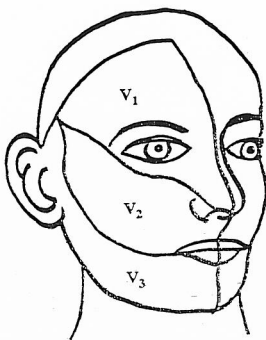


FIG. 1 – Dermátomos trigeminais: V1 (oftálmico), V2 (maxilar) e V3 (mandibular). (Engolras et al).

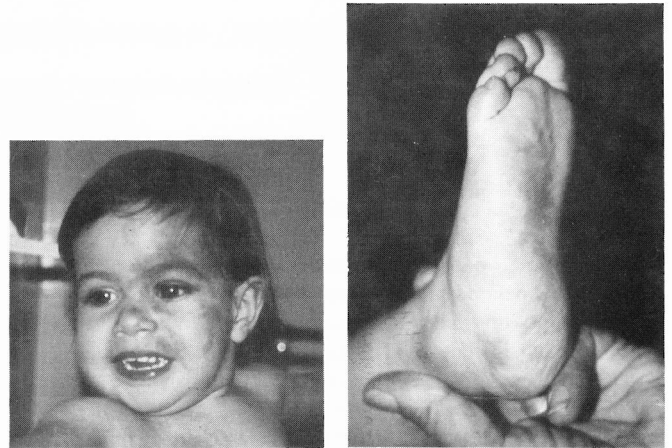
Os autores apresentam dois casos clínicos de S.S.W. com algumas particularidades. O primeiro, apresenta nevo facial congénito típico associado a epilepsia. O segundo caso, apresenta imagens radiológicas muito características, embora não apresente angioma facial. Ambos os casos se encontram actualmente medicamente controlados, pelo que, não foi proposta intervenção cirúrgica.

Discutimos, a propósito deles, as indicações e polémicas da cirurgia.

CASO CLÍNICO N.º 1

Sexo feminino, com 3 anos de idade, sem antecedentes pessoais ou familiares de interesse. Apresentava ao nascimento angiomas planos cutâneos, de cor vermelho vinoso na hemiface esquerda (1.º e 2.º ramos do nervo trigémio), braço e pé direitos e região torácica anterior direita (Figs. 2 e 3). Sem assimetria de membros. Efetuou RX do crânio e membros e ecografia transfontanelar aos 2-3 meses de vida, que foram normais. Apresentava exame neurológico normal e desenvolvimento psicomotor adequado à idade. Aos 18 meses iniciou episódios de crises parciais complexas («olhos revirados

para a direita e cabeça pendente, por vezes precedidas de vômitos»). O EEG revelou uma actividade paroxística da região temporo-occipital esquerda com difusão a todo o hemisfério esquerdo. A TAC cerebral (com e sem contraste), foi normal. A RMN demonstrou um discreto alargamento dos sulcos da região occipitoparietal esquerda. Após a injeção de contraste, observou-se na mesma região uma discreta captação pial (Fig. 4).



FIGS. 2 e 3 – Angioma da hemiface esquerda, braço e pé direitos e região torácica anterior direita.

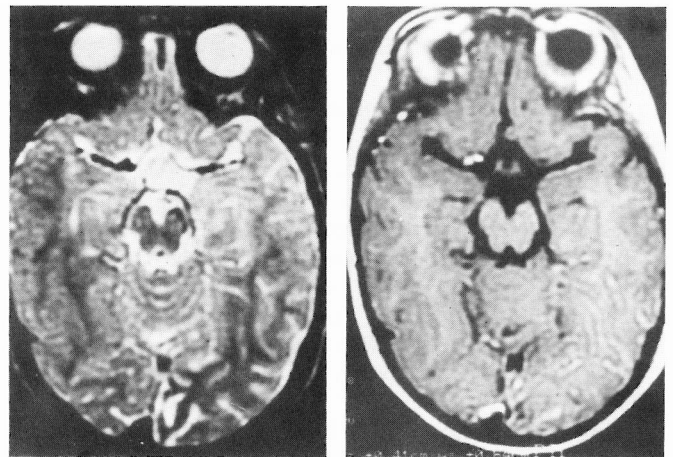


FIG. 4 – RMN – A (T2) – discreto alargamento dos sulcos da região occipitoparietal esquerda. Hipossinal cortico-subcortical podendo ser secundário à presença de microcalcificações. B (T1, com contraste) – discreta captação pial na face inferior dos lobos occipital e temporal esquerdos.

Iniciou tratamento com carbamazepina, com bom controlo das crises.

Actualmente, com 3 anos de idade a epilepsia continua controlada, os exames neurológico e oftalmológico mantêm-se normais e apresenta um desenvolvimento psicomotor adequado à idade.

CASO CLÍNICO N.º 2

Sexo feminino, com 11 anos de idade, sem antecedentes pessoais ou familiares de interesse. Sem angioma cutâneo. Aos 24 meses iniciou episódios de crises parciais simples motoras, com febre (movimentos clónicos do membro superior esquerdo, sem perda da consciência). O EEG mostrou uma abundante actividade paroxística lenta parietal e parietotemporal direita que só raramente bilateralizava. A TAC cerebral revelou uma lesão parietooccipital direita parcialmente calcificada, muito sugestiva de S.S.W. (Fig. 5). Foi excluída a doença celíaca, apresentando anticorpos antigliadina negativos. Iniciou nesta altura tratamento com fenobarbital, com controlo da epilepsia. Aos 4 anos, mantinha-se sem crises, em regime de monoterapia, e apresentava exame neurológico normal e desenvolvimento psicomotor adequado à idade. A RMN demonstrou em T2 a existência de hipossinal cortical bilateral, com localização parietooccipital. Após injeção de contraste (RMN-Gd), observou-se uma captação pial, sobretudo temporo-occipital direita, havendo também áreas corticais temporais mais anteriores atingidas (Fig. 6).

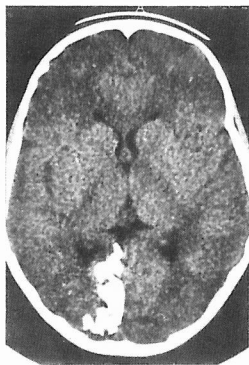


FIG. 5 – TAC – calcificação giriforme do córtex occipital direito.

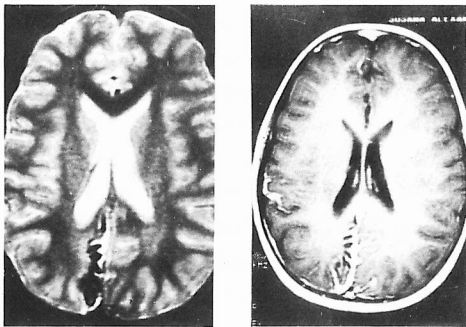


FIG. 6 – RMN – A (T2) e B (T1 após contraste) – hipossinal T1 e T2 do córtex occipito-calcarino, devido à presença de cálcio. Atrofia cortical. Após contraste, captação meníngea (pial) de predomínio direito, mas também contralateral.

Após um período livre, de cerca de 5 anos sem crises e sem tratamento, reinicia aos 9 anos, crises parciais simples ou complexas, e de difícil controlo inicial. Foram experimentados vários tipos de antiepiléticos em regime de monoterapia/politerapia, sem resultado. O EEG revelou uma boa actividade de base e alteração paroxística posterior bilateral. Repetiu a RMN, que foi sobreponível à anterior. Actualmente com 11 anos de idade, encontra-se desde há cerca de 1 ano sem crises em regime de politerapia (carbamazepina e vigabatrim), mantendo exame neurológico normal, desenvolvimento psico-motor adequado e razoável aproveitamento escolar.

Discussão e Conclusão

A raridade e a variabilidade clínica deste síndrome torna difícil prever o prognóstico de cada indivíduo ou a eficácia do tratamento.

A razão para a cirurgia precoce é baseada na premissa de que uma grande percentagem de casos evoluirão para a hemiparésia, convulsões intratáveis e atraso mental ⁽⁶⁾.

Embora a extensão do envolvimento cutâneo não se correlacione directamente com a severidade da doença neurológica, as crianças com nevos bilaterais, têm um maior risco de apresentarem um envolvimento cerebral bilateral e assim uma maior probabilidade de surgirem alterações neurológicas ou epilepsia e esta, com início mais precoce ^(3, 5).

Bebin e Gomez, referem como idade média de início da epilepsia aos 8,5 meses nos pacientes com envolvimento cerebral unilateral e de 4 meses quando o envolvimento é bilateral ⁽⁷⁾. Oakes refere como idade média para o início da epilepsia, os 6 meses, variando entre 3 dias e 3,3 anos ⁽⁸⁾.

Se uma criança com S. S. W. não apresenta epilepsia durante os primeiros 2 anos de vida, o risco de a desenvolver diminui significativamente. A probabilidade de desenvolver atraso mental também é pequeno quando o início da epilepsia é tardio ⁽⁵⁾.

No caso clínico n.º 1, a criança não apresentava ainda glaucoma. Contudo, este pode surgir, numa percentagem que varia entre 25-60%, nos pacientes com angioma adjacente ao olho (V1) ⁽²⁾. O risco de glaucoma é 2,5 vezes superior quando há também envolvimento de V2. Segundo Enjolras et al, não foi encontrado glaucoma em pacientes com angioma a nível de V2 e/ou V3, sem envolvimento do 1.º dermatomo. Em raras situações, o glaucoma desenvolve-se na 3.ª-4.ª década. Assim são necessárias avaliações oftalmológicas periódicas indefinidamente ⁽⁵⁾.

Tipicamente, a angiomatose leptomeníngea (S. S. W.) acompanha-se nos exames de neuroimagem de atrofia hemisférica e calcificações giriformes cortico-subcorticais ⁽²⁾.

A TAC é o método ideal para demonstrar as calcificações precocemente, mas actualmente, a RMN é a técnica de eleição para visualizar o angioma, outras alterações do parênquima e atrofia, mais precocemente. A PET e a SPECT, têm-se destacado pela sua utilidade na demonstração das alterações do metabolismo e perfusão cerebral, respectivamente, que se produzem no local do angioma pial ⁽⁹⁾. Para além de poderem detectar a anomalia, mesmo antes da RMN, também têm a sua utilidade na avaliação pré-cirúrgica ^(2, 3, 9).

O EEG, inicialmente, permite confirmar a presença de envolvimento cerebral e posteriormente, tem utilidade na avaliação pré-cirúrgica, ao permitir localizar o foco epileptiforme ⁽³⁾.

O tratamento do S. S. W. tem como principais objectivos o controlo da epilepsia e do glaucoma.

É consensual que a ressecção cirúrgica poderá ser eficaz no controlo da epilepsia. Contudo, a controvérsia mantém-se sobre a selecção dos pacientes e o tempo ideal para a cirurgia ^(3, 10). Deverá a cirurgia ser reservada para os pacientes com uma epilepsia farmacologicamente refractária, ou deverá ser efectuada tão cedo quanto possível para prevenir o aparecimento de uma epilepsia intratável e sobretudo, para permitir um desenvolvimento intelectual normal?

Alguns autores recomendam a cirurgia logo após o diagnóstico ser efectuado. Defendem que tal actuação aumentará a probabilidade de permanecerem com um QI normal, se as crises epiléticas puderem assim ser prevenidas, e o coeficiente intelectual será também melhor nos doentes operados antes dos 3 anos de idade. Argumentam ainda, que a hemiparésia nas crianças operadas precocemente é mínima, com boa preservação da função ^(1, 6, 11, 12, 13, 14).

Por outro lado: 1) alguns pacientes têm doença intracraniana documentada, sem terem manifestado epilepsia; 2) um adequado controlo da epilepsia é possível com a medicação anticonvulsivante; 3) o prognóstico para o desenvolvimento intelectual é menos favorável se a epilepsia tem início no 1.º ano de vida; mas, nos casos que ainda não desenvolveram epilepsia ou em que esta teve início após os 3-4 anos de idade existe uma excelente hipótese de continuarem a apresentar uma normal função neurológica; 4) aproximadamente metade dos pacientes com S.S.W. são intelectualmente normais ou apresentam um défice ligeiro; 5) não há dados concludentes de que a hemisferectomia, per si, preserve a função intelectual, excepto, se for usada para o controlo da epilepsia ⁽¹⁰⁾.

Assim a opinião mais unânime, é de que a hemisferectomia deverá ser considerada precocemente numa criança com crises epiléticas frequentes e clinicamente significativas, refractárias ao tratamento médico.

A ressecção limitada deverá ser considerada nas crianças com lesões pouco extensas, apesar de haver a possibilidade de mais tarde ser necessário uma cirurgia mais alargada.

A secção do corpo caloso é outra alternativa cirúrgica habitualmente paliativa e que deverá ser limitada aos pacientes com lesões bilaterais, extensas, com crises tónicas ou atónicas medicamente refractárias ⁽⁹⁾ (Quadro II).

QUADRO II

Sumário das Recomendações para Cirurgia

1. Hemisferectomia não deve ser feita só com base no diagnóstico de S.S.W.. A cirurgia tem indicação apenas nos doentes com convulsões clinicamente significativas que não respondem ao tratamento médico.
2. Pacientes com epilepsia intratável e com lesões muito localizadas deverão fazer uma ressecção limitada que preserve ao máximo o tecido cerebral.
3. Os estudos neuroradiográficos e video-electroencefalográficos deverão ser usados para definir a extensão da lesão e o local de origem da epilepsia. Os estudos funcionais como a PET e a SPET, também podem ser úteis em alguns pacientes.
4. A secção do corpo caloso deve ser reservada para os pacientes com convulsões tónicas ou atónicas intratáveis que levam a lesões secundárias.

Nos casos clínicos apresentados, optou-se por manter o tratamento médico dado não apresentarem epilepsia refractária e a evolução clínica ser benigna.

Assim, é nossa opinião que, naquelas crianças com lesões extensas, em quem as crises se desenvolvem precocemente e são severas, com défices pós-ictais progressivos e outros, a hemisferectomia deverá ser considerada precocemente e deverá ser realizada antes que a hemiparésia máxima se desenvolva. No entanto, nem todos os doentes apresentam tal severidade clínica: muitos desenvolvem crises tardiamente na vida, as crises podem não ser severas, e os défices neurológicos e o atraso intelectual podem ser mínimos ou ausentes, estando a hemisferectomia contraindicada nestes doentes. A escolha da abordagem e estratégia cirúrgica dependem, tal como em todos os outros doentes com epilepsias refractárias, de um estudo pormenorizado da localização do processo epileptogénico. Apesar de existir um consenso geral em relação à eficácia da cirurgia, permanece o debate acerca da selecção dos doentes e do tempo ideal para cirurgia. Não deverá ser recomendada a cirurgia a

um doente que ainda não desenvolveu epilepsia ou em quem as crises estão controladas.

Assim, a cirurgia deverá ficar reservada para doentes com crises severas resistentes à medicação e em que se preveja deterioração neurológica ou exista já disfunção clínica da área cerebral que se pretende remover.

Finalmente, a cirurgia quando aconselhada, só deverá ser efectuada num centro de cirurgia de epilepsia pediátrica com as condições de acompanhamento necessárias na fase pré e pós operatória.

Bibliografia

1. Fishman MA. Pediatric Neurology. Florida: Grune & Stratton Inc, 1986.
2. Prieto ML, Juan J, Anton M, Roiz C, Crespo M. Síndrome de Sturge-Weber con calcificaciones atípicas. *Rev Neurol* 1977; 25(145): 1411-3.
3. Roach ES. Neurocutaneous syndromes. *Pediatr Clin North Am* 1992; 39: 591-620.
4. Pascual-Castroviejo I, Pascual-Pascual SI, Viaño J, Martinez V, Coya J. Sturge-Weber-Syndrome Without Facial Nevus. *Neuropediatrics* 1995; 26(4): 220-2.
5. Sugansky E, Conradi S. Sturge-Weber Syndrome: Age of onset of seizures and glaucoma and the prognosis for affected children. *J Child Neurol* 1995; 10(1): 49-58.
6. Holmes GL. Surgery for intractable seizures in infancy and early childhood. *Neurology* 1993; 43(5): S28-S37.
7. Bebin EM, Gomez MR. Prognosis in Sturge-Weber disease: comparison of unihemispheric and bihemispheric involvement. *J Child Neurol* 1988; 3: 181-4.
8. Oakes WJ. The natural history of patients with Sturge-Weber Syndrome. *Pediatr Neurosurg* 1992; 18: 287-90.
9. Reid DE, Maria BL, Drane WE, Quisling RG, Hoang KB. Central Nervous System Perfusion and Metabolism Abnormalities in Sturge-Weber Syndrome. *J Child Neurol* 1997; 12(3): 218-22.
10. Roach ES, Riela AR, Chugani HT. Sturge-Weber Syndrome: Recommendations for surgery. *J Child Neurol* 1994; 9(2): 190-2.
11. Falconer MA, Ruskworth RG. Treatment of encephalotrigeminal angiomas (Sturge-Weber disease) by hemispherectomy. *Arch Dis Child* 1960; 35: 443-7.
12. Hoffman HJ, Hendrick EB, Dennis M, Armstrong D. Hemispherectomy for Sturge-Weber Syndrome. *Child Brain* 1979; 5: 233-48.
13. Itoth, Satok, Okmuki A, Uto A. Sturge-Weber disease: Operative indications and surgical results. *Brain Dev* 1990; 12: 473-7.
14. Wyllie E, Comair YG, Kotagal P, Raja S, Ruggini P. Epilepsy Surgery in infants. *Epilepsia* 1996; 37(7): 625-37.