

## Anestesia na Síndrome de Sturge-Weber. Relato de Caso \*

Luciane Giroto Micheletti, TSA<sup>1</sup>, Hélio Halpern, TSA<sup>1</sup>, Flávio Takaoka, TSA<sup>1</sup>

Micheletti LG, Halpern H, Takaoka F - Anestesia na Síndrome de Sturge-Weber. Relato de Caso

UNITERMOS – CIRURGIA: Oftálmica; DOENÇAS: Síndrome de Sturge-Weber

Micheletti LG, Halpern H, Takaoka F - Anesthesia in the Sturge-Weber Syndrome. Case Report

KEY WORDS – DISEASE: Sturge-Weber syndrome; SURGERY: Ophthalmic

A Síndrome de Sturge-Weber, também conhecida como Angiomatose encefalotrigeminal, foi descrita em 1879<sup>1-3</sup>. Caracteriza-se por angiomas cutâneos congênitos, que podem envolver também a mucosa do trato respiratório e as meninges. Glaucoma congênito pode estar presente em até 33% dos casos<sup>1-4</sup>. O objetivo deste relato é apresentar um caso de paciente com Síndrome de Sturge-Weber, submetido a anestesia geral para correção de glaucoma congênito.

### RELATO DO CASO

Paciente do sexo masculino, 14 anos, branco, 41 kg, com diagnóstico de Síndrome de Sturge-Weber, com glaucoma secundário no olho esquerdo há três anos. Apresentava hemangioma cutâneo bilateral na região de inervação do nervo trigêmeo, atingindo também a face lateral direita do pescoço, pernas, nádegas e região perineal. Crises epilépticas no passado sugeriam hemangioma meníngeo e/ou calcificações cerebrais. O exame ocular confirmou o diagnóstico de glaucoma e evidenciou teleangiectasias bilaterais de conjuntiva e epiesclera. Foi indicada trabeculectomia no olho esquerdo.

A medicação pré-anestésica foi midazolam por via oral na dose de 10 mg, 30 minutos antes do encaminhamento do paciente para o centro cirúrgico.

Na sala de operação foi feita monitorização com cardioscópio, oxímetro de pulso e pressão arterial não-invasiva. Optou-se por anestesia venosa total. Após venóclise com cateter 22G e infusão de solução de Ringer com lactato, a indução foi realizada com propofol (120 mg), atracúrio (20 mg) e fentanil (200 µg). A intubação orotraqueal foi realizada fa-

cilmente com tubo de 6,5 mm de diâmetro, com balonete, sem evidências de acometimento de trato respiratório. Ventilação controlada mecânica foi mantida durante todo o procedimento. A manutenção foi realizada com propofol em infusão contínua (100 µg.kg<sup>-1</sup>.min<sup>-1</sup>) e 10 mg de atracúrio durante os 45 minutos de cirurgia. A reversão do bloqueio neuromuscular foi realizada com atropina (1 mg) e neostigmina (2 mg) ao término da cirurgia. O despertar foi tranquilo. Após a extubação o paciente foi encaminhado para Sala de Recuperação Pós-Anestésica (SRPA), onde permaneceu por uma hora. A seguir foi encaminhado à enfermaria, sem nenhuma intercorrência. Durante todo o período perioperatório o paciente apresentou estabilidade hemodinâmica. Três meses após a cirurgia, o paciente estava bem, com quadro clínico estável.

### DISCUSSÃO

A Síndrome de Sturge-Weber é uma doença rara e segundo alguns autores a incidência pode ser de até 1:1000<sup>4</sup>. Hemangiomas são freqüentemente encontrados na região fasciotrigeminal unilateral ou bilateral. Também podem aparecer no tronco e extremidades, ou ainda envolver membranas mucosas do nariz, gengiva, palato, língua, laringe e traquéia. Alterações vasculares podem estar presentes na duramáter, leptomeninges, cérebro, pituitária, timo, pulmões, baço e linfonodos. Outra característica da Síndrome de Sturge-Weber é a atrofia cerebral, com destruição de neurônios, que pode ser explicada por dois mecanismos: lesão do parênquima por depósito de cálcio ou formação granular na parede capilar com calcificação da íntima e média. Esses pacientes podem apresentar convulsões, retardo mental e do crescimento, hemiparesia, hemiatrofia e hipertrofia hemilateral da face<sup>1-35</sup>.

É relativamente freqüente a associação da Síndrome de Sturge-Weber com outras síndromes como Klippel-Trenaunay, que se caracteriza por despigmentação de pele e hipertrofia de partes moles e ossos da extremidades<sup>1,6</sup>.

O glaucoma congênito, presente em 33% dos pacientes, geralmente está associado a hemangiomas cutâneos, envolvendo pálpebras ou conjuntiva. Acometimento bilateral é raro, mas pode ocorrer quando há malformação vascular abundante. Nesses casos, 75% desenvolvem teleangiectasias de conjuntiva, varicosidades de vasos da retina e hemangioma coroidal<sup>2,3</sup>.

\* Trabalho realizado no Hospital Israelita Albert Einstein, São Paulo, SP  
1. Anestesiologista do Hospital Israelita Albert Einstein, São Paulo, SP

Correspondência para Dr. Hélio Halpern  
Av. Albert Einstein, 627/439 - Morumbi  
05651-901 São Paulo, SP  
E-mail: hhalpern@usp.br

Apresentado em 27 de novembro de 1998  
Aceito para publicação em 21 de janeiro de 1999

© 1999, Sociedade Brasileira de Anestesiologia

Casos mais graves podem incluir malformações cardíacas congênitas, como defeitos septais, estenoses valvares e transposição de grandes vasos, ocasionando insuficiência circulatória em órgãos como fígado e pâncreas e alterações metabólicas secundárias<sup>1-6</sup>.

Crianças com Síndrome de Sturge-Weber devem ser submetidas a avaliação pré-anestésica detalhada, tanto clinicamente como por exames complementares, a fim de evidenciar os órgãos acometidos. É fundamental o exame do trato respiratório, pois pode haver dificuldade de intubação por angioma de lábios, cavidade oral, língua, laringe e traquéia, além de hemorragia incoercível decorrente de perfuração dessas lesões vasculares<sup>2,6,7</sup>.

A medicação pré-anestésica é importante, contribuindo para uma indução suave. Agentes que aumentam a pressão intra-ocular (PIO) e pressão intracraniana (PIC), e que causam alterações hemodinâmicas acentuadas, devem ser evitados. Aumento súbito da PIC pode resultar em hemorragia intracraniana por lesões angiomasos. O manuseio do trato respiratório deve ser cuidadoso, evitando-se qualquer reflexo da via aérea e conseqüente aumento da PIO, da PIC e hemorragia. Assim como a indução, o despertar tranquilo é obrigatório, além de eficiente analgesia pós-operatória<sup>2,6</sup>.

## REFERÊNCIAS

01. Berg BO - Neurocutaneous Syndromes, em: Aminoff MJ - Neurology and General Medicine, 2<sup>nd</sup> Ed, New York, Churchill Livingstone, 1995;210-212.
02. Batra RK, Gulaya V, Mandan R et al - Anaesthesia and the Sturge-Weber syndrome. Can J Anaesth, 1994;41:133-136.
03. Frackowiak RSJ - Functional Neuroimaging, em: Mohr JP, Gautier JC - Guide to Clinical Neurology, 1<sup>st</sup> Ed, New York, Churchill Livingstone, 1995;199-206.
04. Smith MS - Skin and Connective Tissue Disease em: Katz J, Steward DJ - Anaesthesia and Uncommon Pediatric Disease, 2<sup>nd</sup> Ed, London, WB Saunders, 1993;501-562.
05. Guerrini R, Dravet C - Severe Epileptic Encephalopathies of Infancy, other than West Syndrome em: Engel J, Pedley TA - Epilepsy, 1<sup>st</sup> Ed, Philadelphia, Lippincott-Raven Publishers, 1998; 2285-2302.
06. de Leon-Casasola OA, Lema MJ - Anaesthesia for patients with Sturge-Weber disease and Klippel-Trenaunay syndrome, J Clin Anesth, 1991;3:409-413.
07. Aldridge LM - An unusual cause of upper airways obstruction. Anaesthesia, 1987;42:1239-1240.