

EXODONTIA EM PACIENTE COM SÍNDROME DE STURGE-WEBER: RELATO DE CASO

TOOTH EXTRACTION IN PATIENT WITH STURGE-WEBER SYNDROME: CASE REPORT

D.M.M. Santos¹, L.C.C. Magalhães², M.D.H. Tenório³, S.M.W. Nobre⁴

1) Cirurgiã-Dentista pela Faculdade de Odontologia - Universidade Federal de Alagoas.

2) Cirurgiã-Dentista pela Faculdade de Odontologia da Universidade Federal de Alagoas.

3) Professora da Disciplina de Odontologia Infantil - Faculdade de Odontologia - Universidade Federal de Alagoas.

4) Professora Assistente - Disciplina de Cirurgia Buco-maxilo-facial-Faculdade de Odontologia- Universidade Federal de Alagoas.

Endereço para contato:

Maria Dânia Holanda Tenorio. Cond. Aldebaran Ômega Q.J., N16, Serraria, Maceió-Al 57080-900;

Fone: 3341-5003; 9971-8985; daniaholanda@hotmail.com

RESUMO

A Síndrome de Sturge-Weber também conhecida como angiomatose encefalotrigeminal é uma doença congênita, não hereditária caracterizada esteticamente por uma mancha de coloração vinho do porto, na face, além de outras manifestações clínicas oftalmológicas e neurológicas. Os hemangiomas podem afetar a região bucal com agravamento nas gengivas causando hiperplasias gengivais, pelo uso de fármacos anticonvulsivantes. Neste trabalho, o paciente teve a indicação de exodontia do primeiro molar permanente esquerdo por destruição coronária. As análises dos exames complementares específicos demonstraram o trajeto do hemangioma, assegurando a realização da

cirurgia em ambiente ambulatorial, sem hemorragias e cicatrização normal.

PALAVRAS CHAVE: Síndrome de Sturge-Weber, Angiomatose Encefalotrigeminal, Nervo flâmeo.

SUMMARY

The Sturge-Weber syndrome also known as Encephalotrigeminal Angiomatosis is a congenital disease, not hereditary, aesthetically characterized by a port wine stain, besides ophthalmologicals and neurologicals clinical manifestations. Hemangiomas may affect the oral region causing gingival hiperplasia by use of anticonvulsivants. In this work, the patient related, had the indication of extracting the permanent first molar by a coronary destruc-

tion. The analysis of specific complementary exams show the path of the hemangioma, ensuring the realization of surgery in an outpatient setting without bleeding and normal scarring.

KEY WORDS: Sturge-Weber Syndrome, Encephalotrigeminal Angiomatosis, Flâmeo nerve.

INTRODUÇÃO

A Síndrome de Sturge-Weber (SSW) é uma condição rara de desenvolvimento congênito, onde há uma desordem neurocutânea e angiomas envolvendo as leptomeninges e a pele da face, no trajeto do primeiro e segundo ramos do nervo trigêmeo, oftálmico e maxilar¹ e também, o ramo mandibular². Descrita inicialmente por Schirmer (1860) às suas características foram associadas por Sturge (1878) as alterações dermatológicas, oftalmológicas e neurológicas. A prevalência da síndrome é de aproximadamente um em cada 50.000 nascidos vivos³, sem predominância racial⁴. Sua etiologia é desconhecida, porém acredita-se na persistência de um plexo vascular, ao redor da porção cefálica do tubo neural, que deveria regredir durante a nona semana de gestação⁵.

Clinicamente, o que chama mais atenção é a alteração facial conhecida como nevo flâmeo² por se manifestar com manchas de cor roxa escuro⁴. Outras características sistêmicas da SSW são angiomatose corticocerebral, calcificações cerebrais, afecções oculares, retardo mental¹, risco aumentado de acidente vascular cerebral⁶, hemiplegia contralateral, além de convulsões⁵ que geralmente, iniciam-se antes do primeiro ano de vida⁷.

Na cavidade bucal os hemangiomas podem afetar as mucosas das regiões maxilares e mandibulares⁸. Os pacientes podem apresentar macroglossia e alterações ortodônticas^{1,7}, assim como hiperplasias gengivais², que se agravam pelo uso de fármacos anticonvulsivantes⁹.

Síndromes que apresentam problemas com repercussão na cavidade bucal, principalmente aquelas com hemangiomas, necessitam geralmente para o tratamento odontológico, de hospitalização. No entanto, o objetivo deste trabalho foi apresentar um caso clínico de um paciente com SSW submetido a uma exodontia em ambiente ambulatorial e sem intercorrências.

CASO CLÍNICO

Paciente W.L.D.S, 16 anos, gênero masculino, procurou o serviço odontológico do Hospital Universitário Prof. Alberto Antunes (HUPAA/UFAL) acompanhado de sua genitora, queixando-se de dor no primeiro molar inferior esquerdo. O paciente recebeu um encaminhamento para a Faculdade de Odontologia da Universidade Federal de Alagoas, sendo atendido no ambulatório de Odontologia Infantil. Na anamnese, a genitora não relatou problemas na gestação, no parto ou em seu desenvolvimento físico-motor. Porém, aos cinco anos de idade, na consulta psicológica constatou-se um déficit intelectual significativo e foi diagnosticada a SSW. O paciente fazia uso de medicamentos para controle de crises convulsivas (Carbamazepina 200mg) e para o tratamento de glaucoma (Latanoprost 0.05%).

Ao exame físico extra-bucal foi evidenciado um nevo facial de coloração vinho do Porto bilateralmente, com predomínio à esquerda e lábio inferior com aumento de volume (Fig. 1: A e B). Ao exame físico intra-bucal observou-se as seguintes condições: gengivas levemente hiperplásicas (Fig. 2), hemangiomas no assoalho bucal, mucosa jugal e região posterior de

palato, dentes cariados e alterações ortodôntica; chamou atenção a destruição coronária do dente 36, motivo de sua queixa (Fig. 3). Na radiografia periapical constatou-se que o dente havia sido tratado endodonticamente, porém apresentava lesão perirradicular e comprometimento de furca (Fig. 4) sendo, portanto, indicado a exodontia.

Por se tratar de uma síndrome com envolvimento vascular, foram solicitados os seguintes exames complementares: Tomografia de crânio com contraste, onde a análise neurológica constatou calcificações giriformes grosseiras situadas na região frontoparietal esquerda; Radiografia panorâmica para visualizar a relação do resto radicular com estruturas circunvizinhas; Tomografia de Cone-Beam para análise das condições ósseas; e Arteriografia cerebral para avaliar a extensão da má-formação capilar (Fig. 5).

Os resultados da Angiografia revelaram poucos componentes arteriais sem sinais de fístulas arteriovenosas ou áreas hipervascularizadas na região do trajeto do dente. Dessa forma, a exodontia foi indicada para ser realizada em ambulatório sem a necessidade de hospitalização do paciente.

Antes do procedimento cirúrgico foram verificados os sinais vitais do paciente, os quais se encontravam dentro da normalidade. Após a assepsia da região extra-bucal com solução de iodopovidona e intra-bucal com um bochecho de Gluconato de clorexidina a 0,12%, foi realizada a anestesia local de bloqueio regional. Utilizou-se a solução anestésica Mepivacaína a 2% com Epinefrina 1:100.000. Constatada a anestesia da região mandibular esquerda foram realizados os seguintes procedimentos: incisão mucoperiosteal com lâmina de bisturi de número 15, seguida da sindesmotomia, luxação e exodontia com alavancas curvas. Após uma leve curetagem no alvéolo, seguida da irrigação da loja cirúrgica com solução fisiológica de cloreto de sódio a 0,9% foi feita a sutura do local com fio de sutura de seda nº 3-0, não-reabsorvível. O procedimento cirúrgico transcorreu sem intercorrências e o sangramento foi normal.

O paciente recebeu todas as orientações pós-operatórias e foi prescrito um analgésico para as primeiras horas. Após sete dias, o paciente retornou relatando um pós-operatório normal, sem dor e sangramentos, para a remoção do fio de sutura. Novas avaliações foram realizadas

após 15 e 30 dias e o paciente apresentou uma cicatrização normal e sem queixas (Fig. 6: A, B e C).

DISCUSSÃO

A presença do nevo flamíneo na face também conhecido como mancha vinho do Porto, devido a sua cor roxa escuro⁴ pode ser unilateral⁵ ou se estender ao longo da linha média e apresentar-se de forma bilateral em 33% dos pacientes⁴. No presente caso, o nevo envolveu a face, bilateralmente, se estendendo para o lábio inferior, o qual tinha uma aparência edemaciada e evertido. Esta mancha é consequência da persistência de um plexo vascular, ao redor da porção cefálica do tubo neural, destinado futuramente a se tornar pele facial, mas que deveria regredir por volta da nona semana de vida intra-uterina⁵. A persistência desse plexo forma, então, angiomas na leptomeninge, no rosto e nos olhos. E, por envolver áreas do nervo trigêmeo o paciente pode apresentar hemi-hipertrofia no lado envolvido da face¹, fatos constatados neste estudo.

Dessa forma, pacientes com Síndrome de Sturge-Weber requer a atenção do Cirurgião-dentista pela presença de hemangiomas envolvendo estruturas no-

bres da face e da cavidade bucal. Neste estudo, as características bucais observadas concordaram com os relatos da literatura quanto: à localização dos hemangiomas (com extensão para a gengiva, lábios, mucosa jugal, assoalho bucal, palato e língua⁸) envolvimento bilateral com predomínio no lado esquerdo; a hiperplasia gengival e também a maloclusão⁷, embora a língua tivesse um aspecto normal.

Os pais ou responsáveis por crianças com síndrome SW deverão ser orientados quanto aos cuidados preventivos caseiros relacionados à alimentação adequada, higiene bucal e, efeitos colaterais do uso dos anticonvulsivantes para a saúde gengival e quanto às consequências da descontinuidade do tratamento odontológico, evitando-se utilizar os últimos recursos da Odontologia. Neste caso, a exodontia de um molar permanente com destruição coronária, previamente tratado endodonticamente, mostrou que em razão da descontinuidade das consultas levou o paciente a um tratamento mais invasivo.

A literatura estudada recomenda que os procedimentos cirúrgicos, em áreas hemangiomas sejam realizados em ambiente hospitalar^{14,15}. No caso apresentado, o tratamento cirúrgico do molar

inferior do paciente requereu a participação de uma equipe multiprofissional^{1,12}. Assim, o diferencial deste estudo foi a realização de um planejamento mais específico com a análise de exames complementares, tais como: radiografia periapical e panorâmica, tomografia de Cone-Beam e arteriografia. Este último exame permitiu avaliar a extensão da anomalia vascular, onde se observou que o hemangioma continha pouco componente arterial sem sinais de fístulas. Dessa forma, a exodontia pode ser realizada em ambiente ambulatorial de uma Faculdade, com segurança e sem hemorragias.

CONCLUSÃO

Exodontias em pacientes com Síndrome de Sturge-Weber podem ser realizadas em ambiente ambulatorial, desde que amparadas por exames específicos que demonstrem o trajeto do hemangioma para a realização de um procedimento cirúrgico seguro sem hemorragias.

REFERÊNCIAS

1. Neto FXP, Junior MAV, Ximenes LS, Jacob CCS, Junior AGR, Palheta CP et al. Clinical features of Sturge-Weber Syndrome. *Arq. Int. Otorrinolaringol.* 2008; 12(4): 565-70.
2. Marinho SA, Cherubini K. Síndrome de Sturge-Weber. *Rev. Odontol. Univ.* 2006; 18(2): 167-73.
3. Patil S. Orofacial Manifestations of Sturge-Weber Syndrome: A Case Report. *Rev. Springer.* 2010; 2(3).
4. Godge P, Sharma S, Yadav M, Patil P, Kulkarni S. Sturge Weber Syndrome: A case report. *Rev Odonto Cienc.* 2011; 26(4): 366-9.
5. Neville BW, Damm DD, Allen CM, Bouquot JE. *Patologia Oral e Maxilofacial.* 3ªed. Rio de Janeiro: Elsevier. 2009.
6. Niemczyk M, Niemczyk R, Gradzik M, Niemczyk S, Kecik D, Paczek L. Sturge-Weber syndrome coexisting with autosomal dominant polycystic kidney disease. *Rev Springer.* 2013; 45: 923-4.
7. Silva CC. Síndrome de Sturge Weber: Relato de intervenção psicopedagógica. 2013.
8. Gasparini G, Perugini M, Vetrano S, Cassoni A, Fini G. Angiodysplasia with osteohypertrophy affecting the oromaxillofacial area: clinical findings. *The J of Craniofac Surg.* 2001; 12(5):485-9.
9. Espinoza AA, Mora FF, Rojas CM, Salazar SI. Síndrome de Sturge Weber: Actualización y Presentación Atípica de un Caso Clínico. *Revelect portales edico.* 2009; [acesso 2014 mai 16]. Disponível em: <http://www.portalesmedicos.com>.
10. Kalakonda B, Pradeep K, Mishra A, Reddy K, Muralikrishna T, Lakshmi V, et al. Periodontal Management of Sturge-Weber Syndrome: Case Report. *Hindawi Publishing Corporation.* 2013; Article ID 517145.
11. Gomes ACA, Silva EDO, Albert DGM. Síndrome de Sturge Weber: Relato de caso clínico. *Rev. Cir. Traumatol. Buco-Maxilo-fac.* 2004; 4 (1): 47-52.
12. Mandal AK, MD. Primary Combined Trabeculotomy-Trabeculectomy for Early-onset Glaucoma in Sturge-Weber Syndrome. *Ophthalmology.* 1999; 106(8): 1621-7.
13. Elavarasu S., Kumaran ST., Kumar PKS. Periodontal management of gingival enlargement associated with Sturge-Weber Syndrome. *J Indian Soc Periodontol.* 2013; 17(2): 235-8.
14. Prato GRJ, Peraza H, Raiza Y. Síndrome de Sturge Weber, revisión de la

literatura y presentación de un caso com mal oclusión severa. Acta odontol. venez [revista em la Internet]. 2006; [acesso2014 Jun 2]; 44(2): 240-244.

Disponível em:

http://www.scielo.org.ve/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0001-63652006000200015

15. Caiazzo A, DDS, Mehra P, BDS, DMD, Papageorge MB, et al. The Use of Pre-operative Percutaneous Transcatheter Vascular Occlusive Therapy in the Management of Sturge-Weber Syndrome: Report of a Case. J Oral Maxillofac Surg. 1998;56: 775-8.

FIGURAS

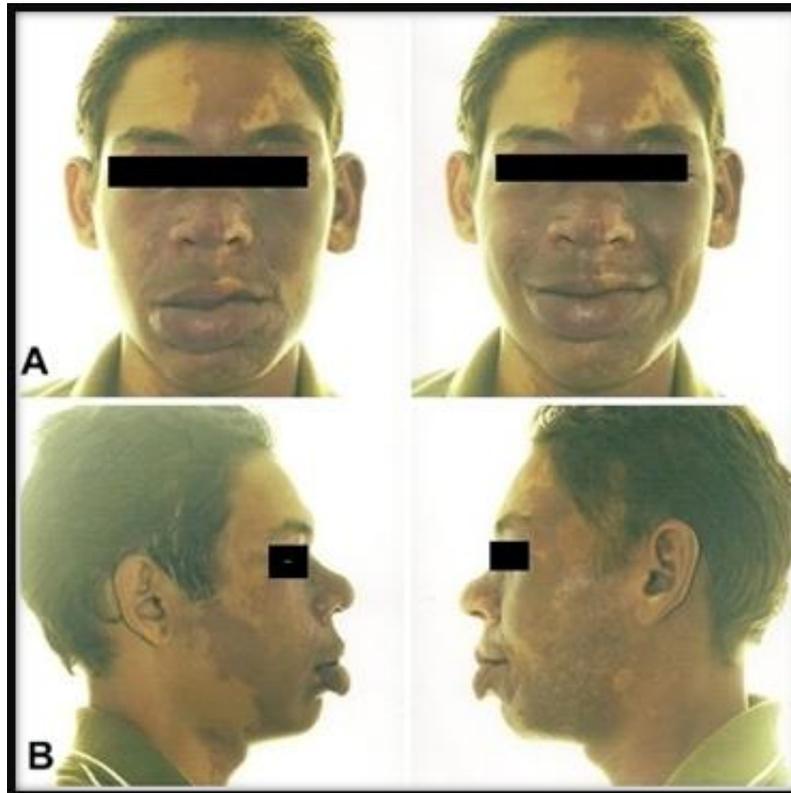


Fig.1) Aspectos: frontal (A) e perfil (B) da extensão do nervo facial do paciente com Síndrome Sturge Weber.

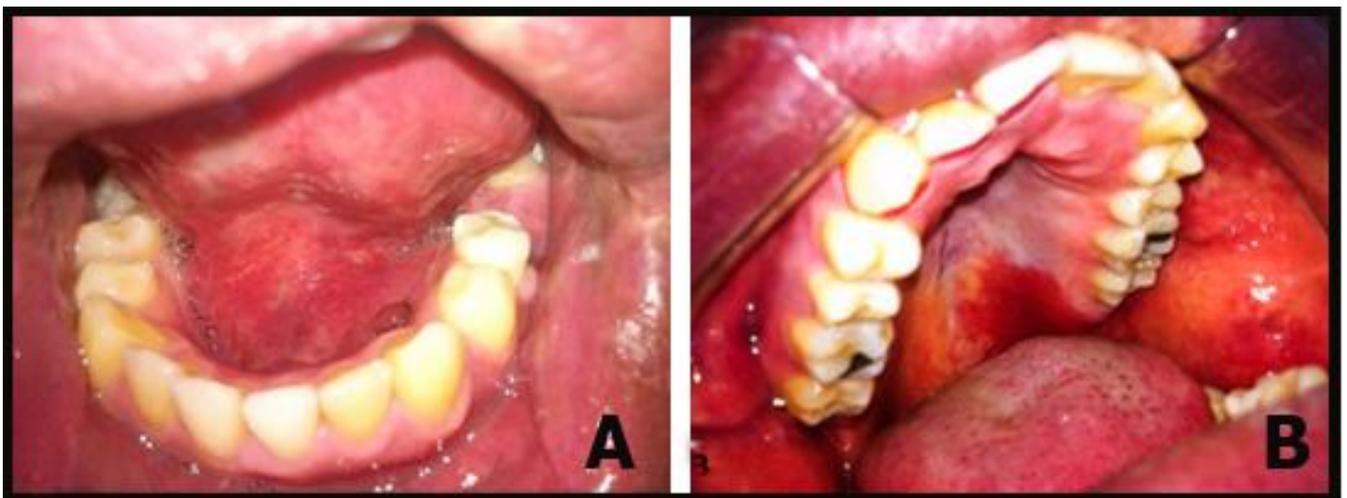


Fig.2) Aspectos bucais do hemangioma nas mucosas do assoalho bucal e da bochecha (A) e palato (B) do paciente com SSW.



Fig.3) Dente 36 com ampla destruição coronária, indicado à exodontia.

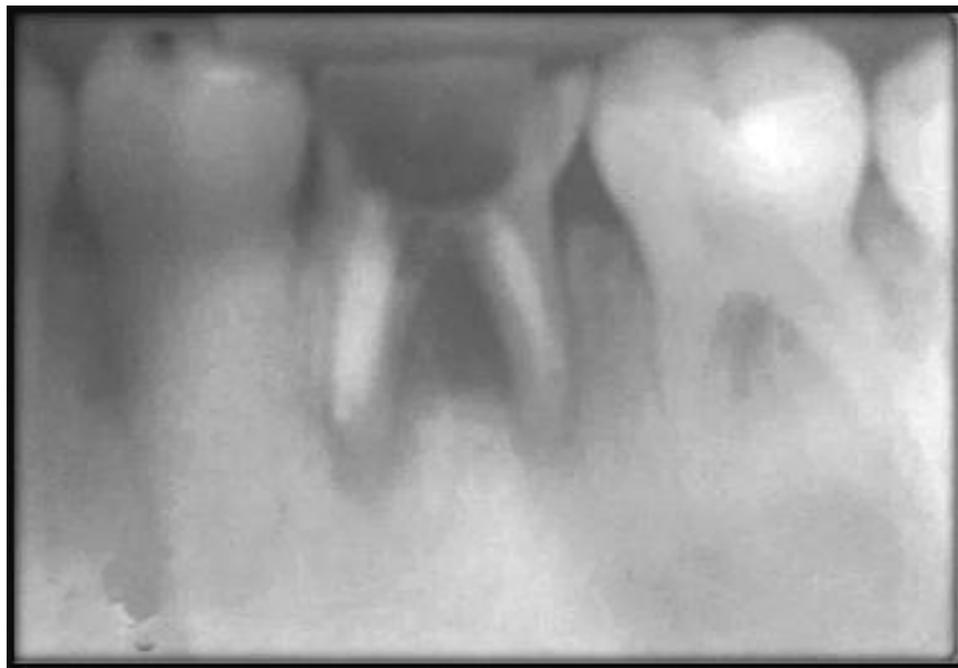


Fig.4) Radiografia periapical do dente 36, evidenciando lesão perirradicular e comprometimento de furca.

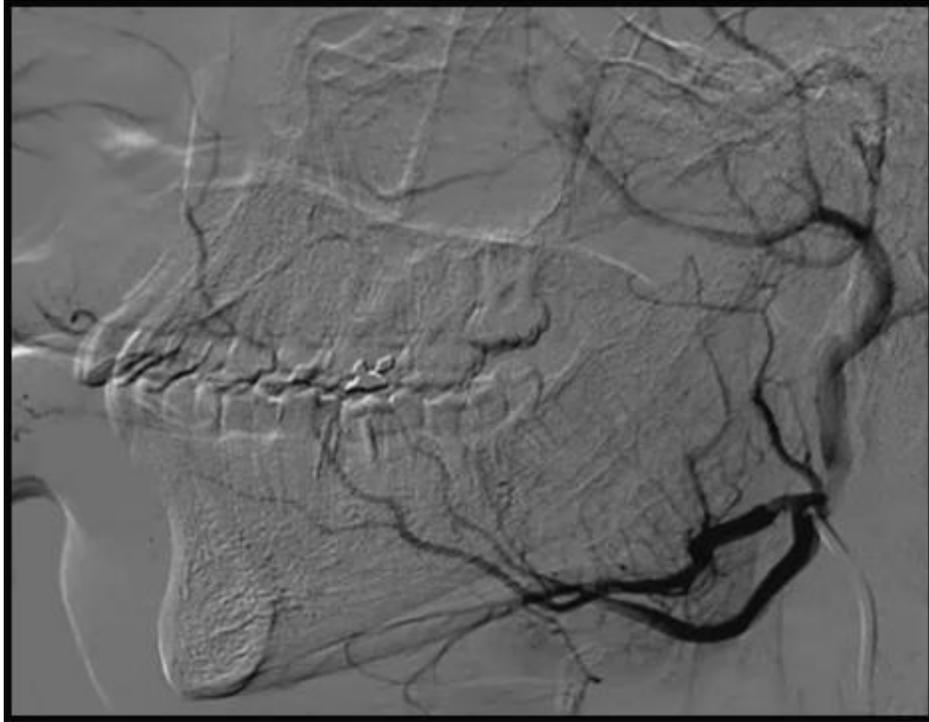


Fig.5) Arteriografia mostrando a extensão do hemangioma com pouco componente arterial em direção ao dente 36.



Fig.6) Acompanhamento pós-cirúrgico após 7 (A), 15 (B) e 30 dias(C).