



ÓRBITA, OCULOPLÁSTICA, CATARATA, ONCOLOGIA OCULAR

14:30 | 16:30 - Sala Lince

Mesa: Filipa Ponces, Nuno Alves, Mara Ferreira

**PO104- 15:55/16:00**

**SÍNDROME DE STURGE - WEBER E GLAUCOMA BILATERAL**

Sofia Rodrigues, Cristina Pereira, Monica Franco, Joana Neves, Jorge Godinho Ferreira, José Fernandes, João Segurado

*(Instituto de Oftalmologia Dr. Gama Pinto)*

**Introdução:**

Síndrome de Sturge-Weber (SSW) ou angiomatose encéfalo-trigeminal é uma patologia neurocutânea rara, congénita mas não hereditária. Caracteriza-se pela presença de angiomas faciais, leptomeníngeos e oculares, habitualmente unilaterais. A sua marca mais notória é o angioma facial dito "naevus flammeus" ou "mancha em vinho do Porto"; a nível cerebral é responsável por malformações cerebrais, epilepsia e défice cognitivo variável. O atingimento oftalmológico manifesta-se pela presença de angiomas da pálpebra, conjuntiva, episclera, coroideia e retina. O glaucoma ocorre em 60% dos casos, podendo ser uni ou bilateral. Estão descritas duas etiopatogenias prováveis para o seu desenvolvimento: uma forma congénita associada a buphthalmos e a goniodisgénese; e uma forma juvenil na qual se observa um "envelhecimento prematuro" do complexo trabecular e canal de Schlemm, consequência das alterações hemodinâmicas induzidas pelos malformações vasculares.

**Método:**

Apresentamos o caso de uma jovem do sexo feminino, actualmente com 24 anos, com o diagnóstico de SSW desde a infância. Portadora de epilepsia secundária à doença e défice cognitivo profundo, sofreu aos 19 anos um acidente vascular cerebral com hemiparésia esquerda sequelar. É seguida nas consultas de subvisão e glaucoma por glaucoma congénito bilateral. Apresenta extenso hemangioma facial bilateral abrangendo o território de inervação dos ramos oftálmico e maxilar do trigémio. Na biomicroscopia, observamos buphthalmos e megalocórnea bilaterais e acentuada fragilidade escleral que permite visualizar à transparência o corpo ciliar. Na fundoscopia, identificamos atrofia óptica e angioesclerose difusa bilateral. Tem actualmente acuidade visual corrigida central de 5/100 OD e percepção luminosa central OE. Nos últimos anos, o controlo da pressão intra-ocular tem se revelado um desafio. Má compliance da jovem, necessidade de recurso a múltiplos fármacos e crescente intolerância aos mesmos exigiram nova atitude terapêutica. Poderámos o recurso a cirurgia filtrante vs. ciclotocoagulação.

**Resultados:**

Face ao alto risco e baixo benefício esperado da cirurgia filtrante, optámos pela ciclotocoagulação do corpo ciliar. O procedimento decorreu sem complicações. Aos 3 meses, verificamos bom controlo tensional mesmo após redução da terapêutica farmacológica e melhoria do desconforto ocular.

**Conclusão:**

O SSW é uma doença rara com manifestações oftalmológicas frequentes de consequências dramáticas para o seu portador. Identificar os seus sinais, sintomas e melhor atitude terapêutica em cada fase da doença é imprescindível ao seguimento destes doentes.