

Aspectos Clínicos da Síndrome de Sturge-Weber

Clinical Features of Sturge-Weber Syndrome

Francisco Xavier Palheta Neto*, **Milton Alencar Vieira Junior****, **Lorena Souza Ximenes****,
Celidia Cristina de Souza Jacob**, **Adilson Góes Rodrigues Junior*****,
Angélica Cristina Pezzin Palheta****.

* Mestrado em Otorrinolaringologia pela Universidade Federal do Rio de Janeiro. Doutorando em Neurociências pela Universidade Federal do Pará. Professor Assistente da Universidade Federal do Pará e da Universidade do Estado do Pará.

** Aluno (a) do 3º ano do Curso de Medicina. Universidade do Estado do Pará.

*** Aluno do 2º ano do Curso de Medicina. Universidade Federal do Pará.

**** Mestrado em Otorrinolaringologia pela Universidade Federal do Rio de Janeiro. Doutoranda em Neurociências pela Universidade Federal do Pará. Professora Assistente da Universidade do Estado do Pará.

Instituição: Centro de Otorrinolaringologia do Pará – COP.
Belém / PA – Brasil.

Endereço para correspondência: Francisco Xavier Palheta Neto – Avenida Conselheiro Furtado, 2391, sala 1608 - Bairro: Cremação – Belém / PA – Brasil – CEP: 66040-100 – Telefones: (+55 91) 3249-9977 ou 3249-7161 e (91) 9116-0508 – E-mail: franciscopalheta@hotmail.com

Artigo recebido em 12 de Junho de 2008. Artigo aprovado em 23 de Novembro de 2008.

RESUMO

Introdução:

A Síndrome de Sturge-Weber é uma rara condição de desenvolvimento congênita, sendo caracterizada por uma desordem neurocutânea com angiomas envolvendo as leptomeninges e a pele da face, preferencialmente no trajeto do ramos oftálmico (V1) e maxilar (V2) do nervo trigêmeo.

Objetivo:

Realizar uma revisão de literatura sobre a Síndrome de Sturge-Weber, enfatizando aspectos atuais.

Método:

Foram consultadas as bases de dados on-line EMedicine, Encyclopedia of Medicine, Find Articles, LILACS, MEDLINE, Merckmanuals On-Line Medical Library e SciELO, aplicando à pesquisa os termos: Síndrome de Sturge-Weber, síndromes neuro-cutâneas, angiomatose encefalotrigeminal, nevo flamíneo, para artigos publicados entre 1991 e 2007.

Revisão de Literatura:

O achado clínico mais característico é a presença, já ao nascimento, do nevo flamíneo que atinge, geralmente, uma metade da face podendo estender-se até o pescoço; além disso, outras manifestações clínicas podem estar presentes, como a angiomatose corticocerebral, calcificações cerebrais, epilepsia, afecções oculares, bucais e retardo mental. O diagnóstico é estabelecido por meio da pesquisa de alterações neurológicas e oftálmicas em pacientes com o nevo flamíneo característico, aliando-se aos dados clínicos exames complementares como Tomografia Computadorizada. O tratamento consiste, basicamente, em controlar as manifestações clínicas já evidentes e prevenir o surgimento de outras alterações, principalmente orais e oculares.

Conclusão:

Esta síndrome, apesar de pouco freqüente, precisa ser precocemente diagnosticada, visto que acarreta uma série de complicações aos seus portadores quando não tratada, principalmente por atingir o Sistema Nervoso Central. Os profissionais da saúde devem, portanto, estar aptos a reconhecer seus sinais e sintomas característicos, e assim melhorar a qualidade de vida desses pacientes.

Palavras-chave:

síndrome de Sturge-Weber, congênito, angiomatose, otorrinolaringologia.

SUMMARY

Introduction:

The Syndrome of Sturge-Weber is a rare condition of congenital development, and is characterized by a neurocutaneous disorder with angiomas wrapping the leptomeninges and the face skin, mainly in the course of ophthalmic (V1) and maxillary (V2) branches of the trigeminal nerve.

Objective:

To review the literature about the Sturge-Weber Syndrome with emphasis on the current aspects.

Method:

The following databases were searched: EMedicine, Encyclopedia of Medicine, FindArticles, LILACS, MEDLINE, Merck Manuals On-Line Medical Library and Scielo, and the searches applied the terms: Sturge-Weber Syndrome, neurocutaneous syndromes, encephalo-trigeminal angiomatosis, nevus flammeus, in articles published between 1991 and 2007.

Literature's Review:

The most characteristic clinical statement is the presence, since the birth, of nevus flammeus, that generally reaches one half of the face and may stretch out up to the neck; in addition, other clinical manifestations may be present, like the corticocerebral angiomatosis, cerebral calcifications, epilepsy, ocular and buccal affections and mental retardation. The diagnosis is established by means of the inquiry of neurological and ophthalmic alterations in patients with a characteristic nevus flammeus, allied to the clinical data of complementary exams such as Computerized Tomography. The treatment consists basically of controlling the already confirmed clinical manifestations and preventing from the appearing of other alterations, mainly buccal and ocular.

Conclusion:

This syndrome is not much frequent, but it needs to be early diagnosed, since it brings a series of complications to its carriers when not treated, specially because of reaching the Nervous Central System. The health professionals have to be suitably able to recognize its characteristic signs and symptoms, and so improve the quality of life of these patients.

Keywords:

Sturge-Weber syndrome, congenital, angiomatosis, otorhinolaryngology.

INTRODUÇÃO

A Síndrome de Sturge-Weber (SSW) ou angiomatose encefalotrigeminal, ou ainda, angiomatose craniofacial é caracteristicamente uma rara condição de desenvolvimento, congênita, não hereditária (1,2), ainda que haja na literatura relatos de casos herdados de forma autossômica recessiva e dominante (3), notadamente de etiologia desconhecida, marcada por angiomas envolvendo as leptomeninges e a pele da face, preferencialmente no trajeto da primeira e segunda divisão do trigêmeo: os ramos oftálmico e maxilar, respectivamente (4), sendo, portanto, uma associação no qual predominam os hemangiomas cerebral, cutâneo e ocular (3).

Esta enfermidade apesar de rara é a mais freqüente entre as síndromes neurocutâneas - especialmente com predomínio vascular -, estando na proporção de 1/50.000 nascimentos (1,2).

Clinicamente, o achado mais característico da SSW é a presença, já no nascimento, do nervo flamíneo, também conhecido como mancha vinho do porto (3), além desta, podem estar presentes outras manifestações clínicas, principalmente relacionadas a alterações do sistema nervoso central, tais como crises convulsivas e retardo mental, decorrentes do angioma leptomeníngeo (1).

O diagnóstico é frequentemente estabelecido pelo nevo característico da síndrome, no entanto ressalta-se que além de tal lesão não ser condição essencial para o diagnóstico, apesar de que raramente a moléstia ocorre sem a mancha vinho do porto (5), têm-se também a necessidade de se realizar diagnósticos diferenciais com outras síndromes de semelhante acometimento, daí a importância da realização de exames complementares, como a Ressonância Magnética (RM) e Tomografia Computadorizada (TC) (6).

Devido o amplo espectro de sua sintomatologia, o tratamento da SSW primariamente depende das suas características clínicas, mas basicamente está relacionado ao controle das crises convulsivas, variando desde uma possível terapêutica medicamentosa a uma intervenção cirúrgica (7).

Diante destes fatos e da condição de ser uma síndrome de caráter multifatorial, de etiopatogenia ainda estritamente conhecida e, portanto, de difícil prevenção, demonstra-se a necessidade da realização de uma revisão de literatura, buscando elucidar seus sinais e sintomas característicos, com o objetivo de alertar a comunidade científica à investigação e conhecimento desta enfermidade, tanto pela relevância da mesma, quanto pela importân-

cia do seu diagnóstico precoce, mediante a todos os seus diagnósticos diferenciais.

REVISÃO DE LITERATURA

Etiopatogenia

A Síndrome de Sturge-Weber foi inicialmente descrita por SCHIRMER em 1860, sendo posteriormente especificada por STURGE (1878), o qual associou as alterações dermatológicas e oftálmicas às manifestações neurológicas da doença. Em 1992, WEBER complementou através da documentação das alterações radiológicas cerebrais destes pacientes (8).

Apesar de etiologia desconhecida, acredita-se que as manifestações clínicas da SSW derivem de uma base embriológica comum. Alguns autores dizem tratar-se de uma malformação congênita decorrente de alterações dos derivados do ectoderma, mesoderma e crista neural, na qual se observa a persistência de um plexo vascular ao redor da porção cefálica do tubo neural, caracterizando a angiomatose da leptomeninge e da face (9), entre a quarta e a oitava semana da vida intra-uterina (7,10).

Parte-se do entendimento de que entre a quinta e a oitava semana da vida uterina, a vesícula óptica e o córtex visual do lobo occipital estão anatomicamente próximos, permitindo a prevalência da associação do nervo flâmico, ao longo do ramo oftálmico do V par de nervos cranianos, com o hemangioma coróide e o envolvimento do lobo occipital, sendo que uma falha do desenvolvimento das veias corticais superficiais daria suporte para ocorrência do evento e assim, o déficit na drenagem superficial venosa desviaria o sangue para as meninges em desenvolvimento, ocorrendo a formação de canais vasculares anormais, originando a angiomatose leptomeníngea (10).

Estudos recentes apontam que a ausência de veias corticais normais ocasiona estase e trombose do leito angiomaso com hipóxia e isquemia crônica do tecido cerebral, ocasionando deposição progressiva de cálcio nas camadas corticais mais externas e no espaço subintimal dos capilares e pequenos vasos da segunda, terceira e quarta camadas corticais, de modo que o angioma venoso leptomeníngeo sobre a superfície cortical interfere no suprimento normal de oxigênio ao córtex subjacente, afetando a pia-máter. A lesão anatomopatológica da SSW é, portanto, progressiva e predomina nos lobos parietal ou parieto-occipital. O hemisfério cerebral ipsilateral é, portanto, atrófico em grande parte dos casos (11,12).

Alguns autores acreditam ainda que possa haver

uma mutação somática no ectoderma, mesoderma e crista neural, ou seja, uma desordem hereditária autossômica dominante que pode levar à superprodução de fatores angiogênicos (5).

Manifestações Clínicas

A SSW apresenta manifestações neurológicas (anomalias cerebrais), cutâneas, oculares e orais, que podem ou não estarem associadas, no entanto a manifestação clínica mais evidente é a presença do nevo flamíneo na face ou mancha em vinho do Porto, que normalmente segue a trajetória dos ramos V1 e V2 do nervo trigêmeo (11).

Alguns autores classificam a SSW em três tipos: Tipo I, relacionado ao aparecimento de angiomas cerebral, leptomeníngeo e glaucoma, constituindo a forma clássica da doença; Tipo II, relacionado ao aparecimento de angioma facial e glaucoma, sem evidência de doença intracraniana; e Tipo III, relacionado a presença de angioma leptomeníngeo isolado e ausência de glaucoma, considerada uma condição rara (13).

A mancha em vinho do Porto apesar de não ser a condição essencial da síndrome é o achado mais freqüente da moléstia, geralmente presente desde o nascimento, acometendo uma metade da face, podendo estender-se até o pescoço, possuindo a característica de escurecer com a idade, sendo avermelhada no início e tornando-se de coloração purpúrea com o tempo. Vale ressaltar que somente portadores do nevo flâmneo, ao longo do ramo oftálmico, desenvolvem a síndrome em sua forma clássica (7).

A angiomatose da leptomeninge ipsilateral também constitui um dos principais sinais da síndrome, podendo apresentar caráter progressivo, levando-se comumente a calcificações cerebrais, crises convulsivas epiléticas, hipertrofia e hemiparesias contralaterais e retardo mental (10).

A epilepsia é a manifestação neurológica mais comum que ocorre em decorrência da angiomatose, afetando 75% a 90% dos portadores. Nos paciente com envolvimento unilateral os ataques convulsivos correspondem a 72% das desordens neurológicas, enquanto que nos pacientes com acometimento neurológico bilateral esse número aumenta para 93%. As convulsões focais motoras e tônico-clônicas generalizadas ocorrem com maior freqüência na fase mais inicial da vida, em 45% desses síndrômicos, as crises se iniciam antes do primeiro ano de vida, com um pico de ocorrência entre os 3 e 6 meses de idade, todavia em crianças mais velhas e adultos pode-se observar também convulsão parcial complexa (13,14).

A hemiplegia e outras desordens neurológicas acometem o lado oposto ao nevo flâmneo. O retardo mental corresponde a 50% e a hemiparesia a 30% das desordens neurológicas (6).

O angioma ocular, também presente na síndrome, aparece em 30% dos casos e afeta as coróides e a esclerótica ocular, sendo ipsilateral ao angioma cutâneo (14). Problemas por malformações vasculares em conjuntiva, episclera, coróide e retina, além do glaucoma - presente em cerca de 30% a 70% dos casos com afecções oftálmicas - representam as manifestações clínicas oculares da síndrome de SSW (7).

Tais manifestações oculares são decorrentes da elevação da pressão, ocorrendo glaucoma e buftalmia, sendo esta última mais comum que o glaucoma, devido à hipertensão intra-ocular pré-natal. A hemianopsia homônima, complicação também neurológica que afeta o campo visual, ocorre invariavelmente quando o lobo occipital é atingido. Outras anomalias oculares congênicas estão presentes, como o coloboma da íris e deformidades do cristalino (1). Clinicamente têm-se dores retroorbitárias e deterioração da visão (5).

Recomenda-se que crianças com SSW sejam reavaliadas constantemente, devido a forte relação entre o envolvimento da pálpebra superior e o glaucoma, mesmo com as medições de pressão intra-oculares normais (6).

Manifestações orais também estão presentes em aproximadamente 38% dos casos, as quais podem envolver lesão hemangiomatosa no lábio, mucosa oral, gengiva, língua e região palatina (10).

As manifestações orais são geralmente unilaterais e terminam abruptamente na linha média. Observa-se hiperplasia gengival ipsilateral, que se caracteriza por um aumento no componente vascular e hemorragia gengival a mínimos traumatismos. O acúmulo de alimento e a presença de placas bacterianas podem intensificar a inflamação e a hiperplasia gengiva (15).

A macroglossia e a hipertrofia do osso maxilar, encontrados em alguns pacientes, podem acarretar má oclusão e assimetria facial. Outros fatores, como a terapia dilatínica, utilizada pelos pacientes no tratamento das crises convulsivas, podem exacerbar o quadro de aumento gengival (16).

Diagnóstico e Exames Complementares

Embora não esteja presente em todos os casos e não seja patognomônico da síndrome, o diagnóstico se

baseia fundamentalmente na presença do nevo flamíneo na face, sendo que, segundo alguns autores, a associação entre convulsão e o nevo, independentemente de déficit neurológico, é suficiente para o diagnóstico clínico da síndrome (5), embora outros defendam a idéia de que é necessário além destes dois achados, estar presente também pelo menos mais uma das seguintes manifestações: hemiparesia e hemiatrofia contralaterais, retardo mental e achados de glaucoma ou buftalmia. Entretanto, levando em consideração as outras manifestações sistêmicas existentes, há necessidade da utilização de outros métodos diagnósticos (1).

Em relação aos distúrbios cerebrais, por exemplo, a Tomografia Computadorizada documenta as calcificações intracranianas e a atrofia cerebral unilateral; enquanto que as malformações vasculares cerebrais são mais facilmente visualizadas através da Ressonância Magnética (1). Os poucos casos de síndrome sem nevo flâmeeo foram diagnosticados por Ressonância Magnética, Tomografia Computadorizada e angiografia (5).

O exame de RM é melhor caracterizador da angiomatose leptomeníngea, assim como a atrofia do parênquima cerebral e anormalidades venosas parenquimais. Enquanto a técnica de TC representa melhor meio diagnóstico em relação a RM na detecção das calcificações corticais (17), uma vez que estudos demonstram que as radiografias do crânio podem revelar calcificações giriformes em “linha de trilho” no lado afetado, destacando ainda a localização dos angiomas leptomeníngeos acima do córtex cerebral ipsilateral ao nevo flâmeeo (7). No entanto, vale ressaltar que indícios apontam que essas calcificações giriformes são invisíveis ao exame radiográfico convencional mesmo após os dois anos de idade (6).

As alterações oftalmológicas podem ser observadas através do exame de fundo de olho (14) e também através da ultra-sonografia ocular que mostrou ser um importante método de complementação diagnóstica, contribuindo com dados valiosos a respeito do diagnóstico e da localização dos hemangiomas de coróide (16).

Foram ainda descritos importantes achados da biomicroscopia ultra-sônica (UBM) em pacientes com a Síndrome de Sturge-Weber associados ou não com glaucoma. Tal estudo comenta a UBM não só como um método diagnóstico, mas também como um método promissor no estudo das lesões oculares da síndrome (2).

As manifestações orais são observadas em radiografias através da identificação de reabsorções ósseas horizontais e verticais com perda da lâmina dura, comprometendo os dentes do lado envolvido pela lesão e obviamente pela

observação clínica de outras alterações, como a hiperplasia gengival (5).

Diagnóstico Diferencial

O diagnóstico diferencial da Síndrome de Sturge-Weber inclui a Síndrome ângio-ósseo-hipertrofica, também chamada de síndrome de Klippel-Trénaunay-Weber que apresenta manchas em vinho do Porto nas extremidades e faces, hipertrofia de tecidos moles e ósseos, além de todas as outras características da SSW (10).

Tem-se ainda a Síndrome de Rendu-Osler-Weber ou telangiectásia hemorrágica hereditária - condição rara, autossômica dominante - a qual se caracteriza por dilatações vasculares anormais dos vaso terminais da pele, mucosas e vísceras. A moléstia envolve os lábios, mucosa bucal, faringe, conjuntivas e face, além de neurofibromatose, eliptocitose e aneurisma arteriovenoso (6).

Considera-se ainda a síndrome de Maffucci, a qual apresenta mal-formações vasculares na pele e em mucosas (lábios e palato), discondroplasia, podendo ainda levar a deformidades ou fraturas patológicas de ossos longos, podendo ocasionar condrossarcomas (6).

Outra situação é a ocorrência de calcificação occipital na ausência de nevo flamíneo, tal fato requer investigação de doença celíaca em associação com epilepsia e calcificações cerebrais, para diferenciar de SSW (17).

A Síndrome Beckwith-Wiedemann é digna de diagnóstico diferencial, pois essa mal-formação capilar na região central da fronte ou pálpebras superiores apresenta lesão semelhante a mancha vinho do Porto, associada a macroglossia e algum risco associado a neoplasias viscerais devido ao super crescimento visceral (18).

Tratamento

O tratamento da Síndrome de Sturge-Weber é variável, dependendo da natureza e intensidade das suas possíveis características clínicas.

Usualmente, o nevo vinho do Porto na face pode ser melhorado pelo uso de novas técnicas de laserterapia ou através da utilização de cosméticos (7,18).

No entanto, ressalta-se que o primeiro direcionamento do tratamento deve ser voltado para controle das crises convulsivas, com administração de medicação adequada. Caso as crises convulsivas tornem-se incontroláveis, vários procedimentos neurocirúrgicos têm sido utilizados -

por exemplo lobectomia ou hemisferectomia -, visando amenizar estas crises e tornarem os doentes mais sensíveis ao tratamento medicamentoso. Contudo a grande limitação à intervenção cirúrgica encontra-se ainda na sua elevada morbi-mortalidade (7).

Além disso, fisioterapias para amenizar as dificuldades motoras resultantes da hemiparesia e reeducação para aumentar o nível intelectual também são recomendadas (7, 18).

O monitoramento anual quanto ao glaucoma é recomendado para todos os pacientes, especialmente crianças e, caso presente, merece tratamento agressivo (19).

Os pacientes com alterações orais devem ser submetidos a exames da cavidade oral periodicamente e fazer controle minucioso da placa bacteriana, sabido que esta pode agravar o quadro vascular, sendo também de fundamental importância os cuidados extremos com procedimentos cirúrgicos na cavidade oral, devido a tendência destes em cursarem com intensas hemorragias (1).

COMENTÁRIOS FINAIS

O amplo espectro de manifestações clínicas da Síndrome de Sturge-Weber demonstra seu caráter multifatorial e, portanto, de difícil diagnóstico precoce. Mesmo as manifestações clássicas, tais como nevo flamíneo facial, crises convulsivas, glaucoma e alterações gengivais, contribuem para seu diagnóstico tardio face aos seus diagnósticos diferenciais, que constituem também por assim dizer síndromes raras e pouco conhecidas (1).

Como a etiopatogenia da SSW não é estritamente conhecida, a sua prevenção é então dificultada, sendo o seu diagnóstico precoce de grande importância, uma vez que permite o controle de futuras complicações, principalmente relacionadas ao Sistema Nervoso Central, haja vista a inexistência de tratamentos específicos para esta patologia (18).

O tratamento da doença de Sturge requer maiores cuidados na realização de procedimentos invasivos, melhorando o planejamento cirúrgico e a proposta de terapêutica a ser instituída, prevenindo intercorrências significativas advindas de hemorragias que tanto elevam a morbi-mortalidade desta moléstia (20).

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Gomes ACA, Silva EDO, Albert DGM. Síndrome de Sturge-Weber: Relato de caso clínico. *Revista de Cirurgia e Traumatologia Buco-Maxilo-Facial*. 2004;4:01-71. Disponível em: <http://www.revistacirurgiabmf.com/2004/v4n1/pdf/v4n1.6.pdf>.
- Cronemberger S, Calixto N, Assunção DAM, Milhomens EG. Síndrome de Sturge-Weber: estudo ultrabiomicroscópico. *Arquivo Brasileiro de Oftalmologia*. 2004, 67:211-217.
- Concepción OF, García AG, Sardiñaz NH. Síndrome de Sturge-Weber, revisión. *Revista Cubana de Pediatría*. 1999, 71:153-159.
- Takeoka M. Sturge-Weber Syndrom. *The Medscape Journal*. 2006. Disponível em: <http://www.emedicine.com/neuro/topic356.htm>.
- Aydin A, Cakmakçi H, Kovanlikaya A, Dirik E. Sturge-Weber syndrome without facial nervus. *Pediatr. Nerol*. 2000, 22:400-402.
- Marinho AS, Cherubini K. Síndrome de Sturge-Weber. *Revista de Odontologia da Universidade Cidade de São Paulo*. 2006, 18:167-173. Disponível em: http://www.ciadadesp.edu.br/old/arquivos/publicacoes/revista_odontologia/maio_agoso/9_sindrome_sturge.pdf.
- Neville et al. *Patologia Oral e Maxilofacial*. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 1998, 87-89.
- Freitas TMC, Amorim RFB, Galvão HC, Freitas RA. Síndrome de Sturge-Weber: Relato de caso com manifestações orais. *Revista do Conselho Regional de Odontologia de Pernambuco*. 2004, 3:143-146. Disponível em: <http://bases.bireme.br/cgi-bin/wxislind.exe/iah/online/?IsisScript=iah/iah.xis&base=LILACS&lang=p&nextAction=lnk&exprSearch=sturge%20and%20weber&label=sturge%20and%20weber>.
- Castroviejo IP, Gonzales CD, Garciamalian RM, Gonzalez-Casado I, Muñozhiraldo E. Sturge-Weber syndrome: Study of 40 patients. *Journal of Pediatric Neurology*. 1993, 9:283-287.
- Fontenelle LMC, Silva ES, Kreimer VS. Síndrome de Sturge-Weber: Relato de um caso com hemangioma de retina e outras alterações incomuns. *Rev Bras de Neurologia*. 1991, 27:161-163.
- Yacubin EMT. Síndromes Epilépticas Hemisféricas. *Sociedade Portuguesa de Neurologia*. 2002, 2:10-16. Disponível em: http://www.cefaleiasspc.com/sinapse/Sinapse_Vol2_N1_Maio02.pdf.
- Sem Y et al. Sturge-Weber syndrome in a 14-year-old girl without facial naevus. *European Journal Pediatric*. 2002,

- 161:505-507. Disponível em: <http://www.springerlink.com/content/wc3ua06q2rwq/?p=db61e0b742f240298bd3a42c48890557&pi=69>.
13. Roach ES. Neurocutaneous syndromes. *Pediatric clinical north am.* 1992, 39:591-620.
14. Raquel IH. Avaliação psico-educacional de uma adolescente portadora de Síndrome de Sturge-Weber. São Paulo, 2007, p. 20-23, (Tese de Mestrado - Universidade Estadual Paulista, campus de Bauru).
15. Santos MCM, Alleman N, Cha SB, Erwenu CM. Ultrassom ocular na síndrome de Sturge-Weber. *Arquivo Brasileiro de Oftalmologia.* 1998, 61:271-275. Disponível em: <http://www.abonet.com.br/abo/abo613.htm#Ultra-som>.
16. Huang JS, Chen CC, Wu YM. Periodontal Manifestations and Treatment of Sturge-Weber Syndrome- report of two cases. *Kao J Med Sci.* 1997, 3:127-135.
17. Dilber C et al. Sturge-Weber syndrome involved frontoparietal region without facial nervus. *Pediatr Neurol.* 2002, 26:387-390.
18. Caizzo A. The use of preoperative percutaneous transcatheter vascular occlusive therapy in the management of Sturge-Weber syndrome; report of a case. *Oral Maxillofac. Surg.* 1998, 56:775-778.
19. Pereira CM, Vedrano APG, Naclério-Homem MG. Síndrome de Sturge-Weber: Revisão de Literatura e Relato de Dois Casos Clínicos. *Revista Brasileira de Patologia Oral.* 2003; 2:1. Disponível em: <http://www.patologiaoral.com.br/texto18.asp>.
20. Gontijo B, Pereira LB, Silva CMR. Malformações Vasculares. *An. Bras. Dermatol., Rio de Janeiro.* 2004, 79:7-25. Disponível em: http://www.scielo.br/pdf/abd/v79n1/en_19990.pdf.