

Ultra-som ocular na síndrome de Sturge-Weber

Ocular ultrasound in Sturge-Weber syndrome

Maria Carmen Menezes Santos ⁽¹⁾
Norma Allemann ⁽²⁾
Sung Bok Cha ⁽³⁾
Clélia Maria Erwenne ⁽⁴⁾

RESUMO

Objetivo: O objetivo desse trabalho foi mostrar os achados ecográficos dos olhos de pacientes com síndrome de Sturge-Weber, uma vez que a ultra-sonografia permite avaliar a presença do hemangioma de coróide associado a esta síndrome.

Pacientes e Métodos: Foi realizado exame de ultra-som ocular com transdutor de 10 MHz em 10 pacientes com síndrome de Sturge-Weber por meio de cortes axial vertical, longitudinais e transversais, para observação da espessura da parede ocular e/ou tumoração, área papilar e comprimento axial comparativo dos olhos ipsilaterais ao hemangioma de face.

Resultados: Dos 10 pacientes examinados, apenas um apresentava uma lesão circunscrita em região temporal e temporal inferior. Três pacientes apresentavam parede ocular maior que 2,5 mm, quatro apresentavam espessura da parede posterior dentro dos limites da normalidade, sendo que, dentre estes, um evoluiu com aumento da espessura da parede ocular e do comprimento axial comparativo num intervalo de um ano. A escavação papilar pôde ser evidenciada em quatro pacientes.

Discussão: Cerca de 40% dos pacientes com síndrome de Sturge-Weber apresenta hemangioma de coróide. Por meio do exame de ultra-som ocular, foi possível avaliar a espessura da parede ocular, assim como diferenciar as lesões de coróide difusas das circunscritas, com sua refletividade tipicamente alta. Alguns tumores malignos, numa fase inicial, podem simular um hemangioma de coróide. Portanto, é preciso utilizar todos os recursos disponíveis para distingui-las. De modo geral, o ultra-som ocular mostrou-se um importante método de avaliação e seguimento de pacientes com suspeita de hemangioma de coróide na síndrome de Sturge-Weber.

Palavras-chave: Síndrome de Sturge-Weber; Hemangioma de coróide; Ultra-som.

INTRODUÇÃO

Dentre os tumores vasculares do trato uveal, o hemangioma cavernoso é o mais comum ¹. O hemangioma de coróide pode ocorrer de duas formas: circunscrita e difusa. A primeira pode clinicamente simular, entre outros tumores, o melanoma amelanótico de coróide ¹ e, portanto, deve ser rigorosamente avaliado.

O hemangioma cavernoso difuso de coróide é um tumor vascular benigno e está tipicamente associado com achados cutâneos, oculares ou do sistema nervoso central, apresentando-se, muitas vezes, como parte da síndrome de Sturge-Weber ¹. O olho comprometido é ipsilateral ao lado do hemangioma de face (Figura 1A), também denominado de *nevus flammeus* ².

Trabalho realizado no Setor de Ultra-som, Departamento de Oftalmologia, Universidade Federal de São Paulo - EPM.

- ⁽¹⁾ Mestre em Oftalmologia, Departamento de Oftalmologia - EPM - Universidade Federal de São Paulo.
⁽²⁾ Doutor em Oftalmologia, Chefe do Setor de Ultra-som, Departamento de Oftalmologia - EPM - Universidade Federal de São Paulo.
⁽³⁾ Doutor em Oftalmologia, Departamento de Oftalmologia - EPM - Universidade Federal de São Paulo.
⁽⁴⁾ Doutor em Oftalmologia, Chefe do Setor de Tumores Oculares, Departamento de Oftalmologia - EPM - Universidade Federal de São Paulo.

Endereço para correspondência: Maria Carmen M. Santos / A.C.: Norma Allemann. Setor de Ultra-som. Departamento de Oftalmologia UNIFESP - EPM - Rua Botucatu, 822, Vila Clementino. São Paulo (SP) CEP 04023-062. Fax: (011) 573-4002. E-mail: Norma.Allemann@pobox.com

O hemangioma difuso de coróide não é muito freqüente e a incidência exata deste tipo de hemangioma em pacientes com a síndrome de Sturge-Weber não está definida¹. Cerca de 40% dos olhos de pacientes com síndrome de Sturge-Weber apresentam hemangioma de coróide³. De acordo com uma revisão feita por Duke-Elder², de todos os casos reportados com hemangioma coroidal, circunscrito ou difuso, cerca de 50% têm ocorrido em pacientes com esta síndrome.

O exame com oftalmoscópio indireto revela um espessamento vermelho-alaranjado difuso da coróide posterior (Figura 1B), melhor identificado ao compararmos com o exame do fundo de olho contralateral. Geralmente, a lesão está localizada na região temporal ao nervo óptico⁴. O tumor é mais espesso na área macular, seus limites com a coróide normal nem sempre são perceptíveis e, na maioria das vezes, se estende até a região anterior ao equador¹, o que o diferencia do hemangioma circunscrito de coróide, que geralmente é observado na coróide posterior.

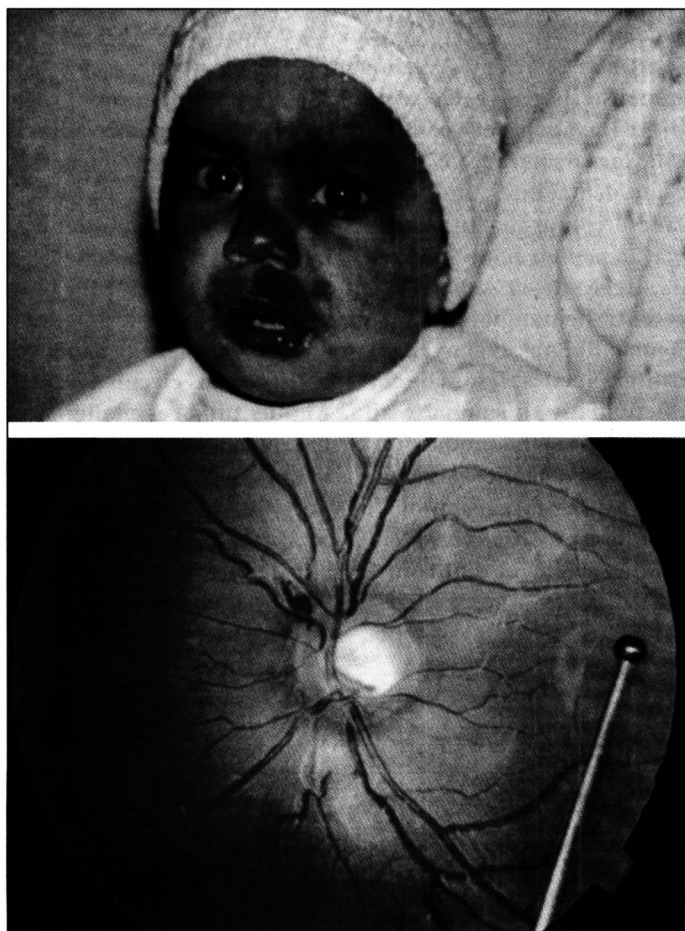


Fig. 1. A. Fotografia clínica de criança portadora da síndrome de Sturge-Weber com hemangioma de hemiface esquerda, também chamado de *nevus flammeus*, caracterizado como uma mancha vermelho-arroxeadada em hemiface. B. Retinografia mostrando imagem oftalmoscópica de um hemangioma difuso de coróide associado à síndrome de Sturge-Weber, normalmente ipsilateral ao hemangioma de face e que revela um espessamento vermelho-alaranjado difuso da coróide posterior, melhor identificado ao compararmos com o exame do fundo de olho contralateral.

O objetivo desse trabalho é mostrar os achados ecográficos dos olhos de 10 pacientes com síndrome de Sturge-Weber, uma vez que a ultra-sonografia vem a ser um exame não invasivo, relativamente acessível atualmente, que auxilia no reconhecimento, delimitação e acompanhamento do hemangioma de coróide desses pacientes, principalmente quando estes evoluem com catarata secundária, leucocoria, descolamento total de retina e glaucoma e não permitem correta avaliação da parede posterior através da oftalmoscopia.

PACIENTES E MÉTODOS

Os pacientes avaliados neste estudo eram portadores da Síndrome de Sturge-Weber e foram atendidos no Setor de Ultra-som do Departamento de Oftalmologia da Universidade Federal de São Paulo - EPM. No total, foram examinados 10 olhos de 10 pacientes portadores da síndrome de Sturge-Weber.

O exame foi realizado com o paciente em decúbito dorsal através da técnica transpalpebral com substância viscoelástica de contato e sem instilação de anestésico tópico, utilizando-se o transdutor de 10 MHz acoplado ao aparelho de ultra-som oftalmológico A e B (DIG B 2000 da Cooper-Vision®). Os pacientes foram submetidos a exame ultra-sonográfico sistemático, realizando-se cortes axial vertical, longitudinais e transversais. Foram analisadas as imagens no modo A e B, realizadas medidas da espessura da parede posterior e avaliada a área papilar. Também foram observados os demais achados ultra-sonográficos, ou seja, comprimento axial comparativo, cristalino, espaço interno, gordura orbitária e musculatura ocular extrínseca. Em relação ao comprimento axial comparativo entre os dois olhos do mesmo paciente, consideramos simetria ocular uma diferença inferior a 2 mm entre as duas medidas.

RESULTADOS

O exame de ultra-som ocular foi realizado em 10 pacientes com síndrome de Sturge-Weber, sendo 7 do sexo feminino e 3 do sexo masculino; 7 brancos, 2 pardos e 1 preto (Tabela 1). Os dados clínicos dos pacientes 6, 7 e 10 e a idade dos pacientes 6 e 7 no momento do exame não estão disponíveis, tendo sido excluídos estes pacientes dos cálculos, quando necessário. A idade no momento do diagnóstico variou de 2 meses e 15 dias a 16 anos e 3 meses (média 9 anos e 6 meses - Tabela 1); enquanto que a idade na ocasião do exame de ultra-som variou de 7 meses até 29 anos (média 13 anos e 5 meses - Tabela 2).

Os exames de ultra-som ocular (Tabela 2) revelaram que os 10 olhos eram ipsilaterais ao hemangioma de face e apenas o paciente 7 apresentava assimetria no comprimento axial, sendo o olho correspondente ao hemangioma de face (esquerdo) maior em relação ao olho não afetado (direito). Os demais eram simétricos e todos eram fâcicos. Na avaliação do espaço

Tabela 1. Dados dos Pacientes com Síndrome de Sturge-Weber.

Paciente	Sexo	Cor	Idade ao diagnóstico	Antecedentes Médicos	Queixa Principal	Hemangioma de face	Medicação em uso	Acuidade Visual	Escavação papilar	Po inicial	Conduta	Po final
1. LVS	F	br	2m15d	ndn	lacrimejamento	esquerda	cloridrato betaxolol	não informa	0,3	14	sem	10
2. SMA	F	br	6m	convulsões	OE>OD	esquerda	sem medicação	não informa	0,2	4	TRO+	10
3. EFL	F	pd	13 a 7m	cirurgia de estrabismo	BAV	esquerda	maleato de timolol	1,0	0,2	18	TREC+	16
4. JAL	M	pd	16 a 3m	ndn	trauma, BAV, dor	esquerda	maleato de timolol	1,0	0,3	34	Mitomicina	10
5. LM	F	pr	5 a 6m	convulsões	OD>OE	direita	sem medicação	0,7	0,5	30	TREC c/ Mitomicina	16
6. TMS	F	—	—	—	—	esquerda	—	—	—	—	—	—
7. KCBF	F	—	—	—	—	esquerda	—	—	—	—	—	—
8. CNTS	M	br	15 a 10m	ndn	BAV	esquerda	maleato de timolol	1,0	0,2	12	ciclocrio-coagulação	12
9. VAMO	M	br	15a	ndn	BAV	direita	sem medicação	0,8	0,5	36	sem	14
10. RVA	F	—	—	—	—	direita	—	1,0	0,4	11	medicação	12

F = feminino; M = masculino; br = branca; pd = parda; pr = preta; d = dias; m = meses; a = anos; ndn = nada digno de nota; OD = olho direito; OE = olho esquerdo; BAV = baixa da acuidade visual; sem PL = sem percepção luminosa; CD = conta dedos; Po = pressão intra-ocular; TRO = trabeculotomia; TREC = trabeculectomia.

interno, foram detectadas membranas vítreas móveis em dois olhos, opacidades vítreas em um olho e cavidade vítrea anecóica nos outros sete. A espessura da parede posterior do olho dos pacientes 1 e 2 era de 1,5 mm (Figura 2A), sendo que no paciente 1 essa medida foi detectada na região superior à papila e o paciente 2 apresentava essa medida da espessura da parede de forma difusa. A parede posterior dos olhos dos pacientes 3 e 5 mediu 1,3 mm difusamente. O paciente 4 apresentou 1,9 mm de parede posterior e observou-se uma massa de refletividade alta e heterogênea com espessura de aproximadamente 8,0 mm (Figura 2B), localizada em região temporal e temporal inferior. Os pacientes 7, 8, 9 e 10 apresentavam respectivamente 1,9 mm, 3,1 mm, 3,0 mm e 3,7 mm de espessura da parede ocular, todos de forma difusa em todo pólo posterior. O paciente 6 não colaborou com o exame, não permitindo medidas (idade precoce).

O paciente 1 foi submetido a um segundo exame de ultra-som ocular após um ano, que revelou comprimento axial comparativo assimétrico (olho esquerdo com maior diâmetro axial comparado ao olho direito) e espessura da parede posterior em região superior e inferior à papila de 2,7 mm, ou seja, maior e mais extensa que no exame anterior.

No exame da área papilar através do ultra-som, foi observada uma escavação papilar evidenciável nos pacientes 3, 4 e 8; e não evidenciável nos demais.

DISCUSSÃO

A síndrome de Sturge-Weber caracteriza-se por hemangioma facial, buftalmo, convulsões e evidências radiográficas de calcificação cerebral ⁵.

Tabela 2. Achados do Ultra-som Ocular de Pacientes com Síndrome de Sturge-Weber.

Paciente	Idade ao exame US	Comprimento axial comparativo	Cristalino	Espaço interno	Espessura da parede posterior (mm)	Localização	Área papilar escavação
1*	7m	simétrico	fácico	MVM	1,5	superior à papila	não evidenciável
	1 a 7m	OE > OD	fácico	MVM	2,7	super. e infer. à papila	não evidenciável
2	9 a 2m	simétrico	fácico	MVM	1,5	difusa	não evidenciável
3	15 a 7m	simétrico	fácico	anecoico	1,3	difusa	evidenciável
4	16 a 3m	simétrico	fácico	MVM	1,9 (parede) 8,0 (massa)	temporal e temporal inferior	evidenciável
5	8 a 7m	simétrico	fácico	anecoico	1,3	difusa	não evidenciável
6	—	simétrico	fácico	anecoico	—	difusa	não evidenciável
7	—	OE > OD	fácico	anecoico	1,9	difusa	não evidenciável
8	15 a 10m	simétrico	fácico	anecoico	3,1	difusa	evidenciável
9	10 a 5m	simétrico	fácico	anecoico	3,0	temporal à papila	não evidenciável
10	29 a	simétrico	fácico	anecoico	3,7	difusa	evidenciável

* O paciente 1 foi submetido a mais de um exame.

US = ultra-som; OD = olho direito; OE = olho esquerdo; MVM = membranas vítreas móveis; mm = milímetros.

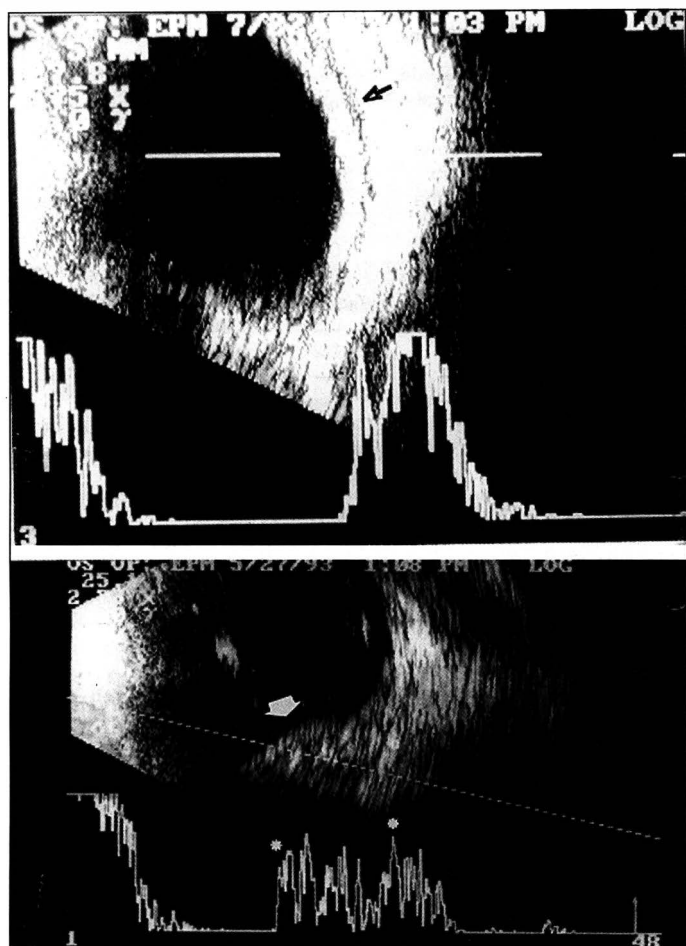


Fig. 2. A. Fotografia de exame de ultra-som em modo A e B conjugados, mostrando um caso de hemangioma difuso de coróide associado à síndrome de Sturge-Weber, que se apresenta como área de espessamento difuso da coróide (seta) com a medida assinalada de 1,5 mm, correspondente ao caso da figura 1A. B. Imagem ultra-sonográfica de hemangioma de coróide circunscrito (seta), que apresenta ecos de amplitude alta e regular tanto na superfície como internamente, demonstrados no modo A (*).

Em nosso estudo, a lesão tumoral difusa de coróide (hemangioma difuso), que está associada a esta síndrome^{1,2,4}, foi diagnosticada em pacientes com média de idade de 9 anos e 6 meses, compatível com dados da literatura (média de idade de 8 anos). Não existe um padrão de herança e não há predileção por raça nem por sexo⁶ apesar de termos examinado mais pacientes brancos e do sexo feminino, numa proporção de 4:1, o que provavelmente ocorreu devido ao tamanho reduzido da amostra.

Ecograficamente, os angiomas da coróide mostram ecos de amplitude alta e regular tanto na superfície como internamente (Figura 2A). Esta alta refletividade é resultado de um número grande de interfaces e espaços vasculares presentes nesse tumor e é útil na sua diferenciação em relação ao melanoma de coróide⁷. Embora os hemangiomas de coróide sejam classificados como lesões vasculares, geralmente não se observa fluxo sanguíneo interno significativo.

Apesar dos dados da literatura mostrarem que a síndrome de Sturge-Weber está associada com um tipo mais difuso de hemangioma de coróide¹, o exame do paciente 4 revelou uma massa de alta refletividade, sugerindo uma estrutura de origem vascular, medindo 8,0 mm de espessura. A parede ocular em nossos pacientes mediu de 1,3 a 3,7 mm. Sabe-se que a espessura da parede ocular normal pode variar de menos de 1,0 mm até 2,5 mm. Quatro pacientes apresentaram medidas acima de 2,5 mm, ou seja, parede ocular com espessura aumentada, caracterizando o achado ecográfico mais comum do hemangioma de coróide tipo difuso. Apenas um paciente evoluiu com aumento da espessura da parede ocular em exame subsequente, demonstrando a progressão do hemangioma difuso de coróide.

Em alguns casos, os hemangiomas difusos podem ser erroneamente interpretados como um espessamento inespecífico do complexo retino-coroídeo⁸. Portanto, em casos de síndrome de Sturge-Weber, assim como em qualquer caso de suspeita de espessamento da camada retino-coroídea, sua medida deve ser cuidadosamente comparada entre os dois olhos.

No edema de coróide, por exemplo, ao ultra-som, o espessamento da coróide aparece com alta refletividade. Já na infiltração inflamatória difusa, observa-se refletividade baixa ou média, como nos casos de síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada, oftalmia simpática e hiperplasia linfóide reativa. Através do exame de ultra-som é possível, ainda, fazer o diagnóstico diferencial com esclerite posterior, onde aparece o espessamento de parede com refletividade baixa.

Em associação com o hemangioma de coróide, pode-se observar descolamento seroso de retina e degeneração cística na retina sobrejacente^{4,8}. Algumas vezes, são detectados ecos de alta refletividade na superfície dos hemangiomas de coróide, que permanecem mesmo diminuindo a sensibilidade do aparelho, sugestivos de calcificação¹. Por isso, ecograficamente, essas lesões podem ser confundidas com outras condições que demonstram alta refletividade, tais como carcinoma metastático, lesões disciformes elevadas e nevus de coróide.

Kerlen⁹ mostrou que no ultra-som de modo B, o hemangioma de coróide apresenta uma aparência sólida, sem escavação coroidal e, geralmente, não se observa crescimento da lesão. Estas características o diferenciariam do melanoma de coróide, que pode apresentar forma de cúpula ou de cogumelo, tem refletividade baixa a média, estrutura interna regular e fluxo sanguíneo interno⁸.

O glaucoma é comum nos casos de síndrome de Sturge-Weber, porém não existem dados precisos quanto à sua incidência¹⁰. Em uma publicação brasileira, sugere-se que em um terço dos casos pode-se detectar glaucoma e buftalmia, provavelmente devido ao aumento da tensão do bulbo ocular no período gestacional⁶. Os pacientes com hemangioma de coróide podem evoluir com buftalmia (dependendo da idade de aparecimento da hipertensão ocular) e aumento progressivo da escavação papilar. Dos 7 pacientes com dados disponíveis, 5 apresentaram elevação da pressão ocular, necessitando tratamento medicamentoso e/ou cirúrgico.

O comprimento axial comparativo mostrou-se simétrico em todos os olhos, com exceção de um paciente. Uma paciente (caso 1) evoluiu com discreto aumento do comprimento axial do olho afetado em relação ao olho normal após um ano. A escavação papilar não foi evidenciável ao ultra-som nos pacientes 1, 2, 5 e 9, que apresentavam escavação em torno de 0,4 à oftalmoscopia e nos pacientes 6, 7 e 10, cujos dados de exame de oftalmoscopia não são apresentados. O exame dos pacientes 3, 4 e 8 revelou escavação evidenciável. À oftalmoscopia, a medida da escavação papilar dos pacientes 3 e 8 foi estimada em 0,9 dp (diâmetro papilar) e o paciente 4 estava evoluindo com glaucoma neovascular, olho cego e doloroso, portanto, apesar da opacidade de meios, era de se esperar uma escavação acima do normal.

Em alguns casos, o hemangioma de coróide é apenas discretamente elevado e os pacientes podem evoluir sem complicações. Nos casos de tumores maiores, a porção mais espessa do tumor muitas vezes está localizada na área foveal, causando hipermetropia progressiva² numa idade precoce, que deve ser corrigida opticamente de forma adequada, para prevenir ambliopia. Nesses casos, também pode ocorrer descolamento de retina que, quando torna-se extenso, exige tratamento mais agressivo para preservar a acuidade visual e prevenir o glaucoma neovascular¹. A mácula estava comprometida em todos os pacientes e todos apresentavam algum grau de ambliopia. Nenhum dos nossos pacientes apresentou imagens sugestivas de descolamento de retina.

O prognóstico de vida para o paciente portador de hemangioma de coróide geralmente é bom e o prognóstico visual é muito bom se o tumor for pequeno e fora da área macular¹. Às vezes, estes pacientes necessitam de cirurgia filtrante para controle do glaucoma e podem evoluir com pressão muito baixa. Ao ultra-som, pode-se observar descolamento de coróide seroso ou hemorrágico. Em alguns casos, que evoluem com cegueira e dor incontrolável no olho afetado, tem sido necessário realizar enucleação, o que ocorreu em um caso da amostra.

O ultra-som ocular mostrou-se útil na avaliação de pacientes portadores da síndrome de Sturge-Weber, contribuindo com dados valiosos a respeito do diagnóstico e da localização de um possível hemangioma de coróide, do acompanhamento com medidas, tanto do comprimento axial do bulbo ocular quanto do tumor. Certamente, complementa a avaliação pós-operatória.

Finalmente, é preciso ressaltar que, às vezes, não é possível distinguir através do ultra-som tumores difusos da coróide que sejam muito pouco elevados. Assim, torna-se indispensável a realização de toda a propedêutica com o objetivo de afastar as hipóteses diagnósticas de melanomas de coróide difusos (muito pouco elevados), carcinomas metastáticos da coróide, linfomas ou hemangiomas difusos de coróide. A conduta a ser tomada em cada um desses casos difere completamente e pode influenciar definitivamente no prognóstico de vida do paciente.

Diante do exposto, conclui-se que o ultra-som deve ser utilizado como importante método de complementação diagnóstica em casos de hemangioma de coróide na síndrome de Sturge-Weber e como método de seguimento, pois, com

base nas medidas seriadas das lesões, pode-se avaliar o crescimento e/ou a extensão da lesão.

SUMMARY

Purpose: *This article intended to show the ultrasound findings in eyes of patients with Sturge-Weber syndrome, since ultrasound examination permits to evaluate the presence of choroidal hemangioma which is associated with this syndrome.*
Patients and Methods: *Ten patients with Sturge-Weber syndrome were examined by ocular 10 MHz transducer ultrasound. The vertical axial, longitudinal and transversal ultrasound scans were used to evaluate choroidal thickening and/or tumor height, optic nerve cup and comparative axial length of eyes with ipsilateral facial hemangioma.*

Results: *Of ten patients, only one showed a circumscribed hemangioma, with 8.0 mm thickening. Three of them had choroidal thickening above 2.5 mm, and all others had normal choroidal thickening, though one of these had exhibited an increase of choroidal thickening in a period of one year. It was possible to detect increased optic nerve cup in four patients.*

Discussion: *About 40% of the patients with Sturge-Weber syndrome exhibited choroidal hemangioma. By ocular ultrasound, we could observe the choroidal thickening, and differentiate the diffuse and circumscribed types of the typically highly reflective choroidal hemangiomas. Some malignant tumors, at an early stage, can simulate choroidal hemangioma. Therefore, it is important to use all the available methods to distinguish them. In general, ocular ultrasound seemed to be a good method for evaluation and follow-up of our Sturge-Weber patients with choroidal hemangioma suspicion.*

Keywords: *Sturge-Weber syndrome; Choroidal hemangioma; Ultrasound.*

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Shields JA, Shields CL. Vascular tumors of the uvea. In: _____ - Intraocular Tumors. A Text and Atlas. Philadelphia: W.B. Saunders 1992;239-59.
2. Duke-Elder S. Cysts and tumours of the uveal tract: vascular tumours. In: _____ - System of Ophthalmology. vol. 9. St. Louis: CV Mosby 1966;754-937.
3. Font RL, Ferry AP. The phakomatoses. *Int Ophthalmol Clin* 1972;12:1-50.
4. Gass JDM. Diseases causing choroidal exsudative and hemorrhagic localized (disciform) detachment of the retina and pigment epithelium. In: _____ - Stereoscopic Atlas of Macular Diseases: Diagnosis and Treatment. 3rd ed., vol.1. St. Louis: C.V. Mosby 1987;43-219.
5. Shields JA, Shields CL. Systemic hamartomatoses ("Phakomatoses"). In: _____ - Intraocular Tumors. A Text and Atlas. Philadelphia: W.B. Saunders 1992;513-37.
6. Sztajnberg MC. Síndrome de Sturge-Weber: memorando clínico. *Med HUPE-UERJ* 1989;8:135-43.
7. Soriano H. A-mode echography in the diagnosis of uveal disease. *Canad J Ophthalmol* 1977;12:157-91.
8. Byrne SF, Green R. Intraocular tumors. In: _____ - Ultrasound of the eye and orbit. St. Louis: Mosby 1992;133-213.
9. Kerlen CH. Echography of intraocular tumors. *Doc Ophthalmol* 1980;50:27-41.
10. Dumphey EB. Glaucoma accompanying nevus flammeus. *Am J Ophthalmol* 1955;18:143-52.