



**UNIVERSIDADE FEDERAL DO CEARÁ**  
**FACULDADE DE FARMÁCIA, ODONTOLOGIA E ENFERMAGEM**  
**CURSO DE ODONTOLOGIA**

**QUEZIA ROCHA DAMASCENO**

**SÍNDROME DE STURGE-WEBER E SEUS DESAFIOS NA ODONTOLOGIA**  
**REABILITADORA: UMA REVISÃO NARRATIVA DA LITERATURA**

**FORTALEZA**

**2022**

**QUEZIA ROCHA DAMASCENO**

**SÍNDROME DE STURGE-WEBER E SEUS DESAFIOS NA ODONTOLOGIA  
REABILITADORA: UMA REVISÃO NARRATIVA DA LITERATURA**

Trabalho de Conclusão de Curso submetido à  
Coordenação de Graduação do Curso de  
Odontologia da Universidade Federal do Ceará,  
como requisito parcial para a obtenção do título  
de bacharel em Odontologia.

Orientador: Prof. Dr. Wagner Araújo de  
Negreiros

FORTALEZA

2022

Dados Internacionais de Catalogação na Publicação  
Universidade Federal do Ceará  
Biblioteca Universitária

Gerada automaticamente pelo módulo Catalog, mediante os dados fornecidos pelo(a) autor(a)

---

- D162s Damasceno, Quezia Rocha.  
Síndrome de Sturge-Weber e seus desafios na odontologia reabilitadora : uma revisão narrativa da literatura / Quezia Rocha Damasceno. – 2022.  
23 f. : il. color.
- Tese (doutorado) – Universidade Federal do Ceará, Faculdade de Farmácia, Odontologia e Enfermagem, Programa de Pós-Graduação em Odontologia, Fortaleza, 2022.  
Orientação: Prof. Dr. Wagner Araújo de Negreiros.
1. Síndrome de Sturge-Weber. 2. Reabilitação Bucal. 3. Prótese Dentária. I. Título.

CDD 617.6

---

QUEZIA ROCHA DAMASCENO

**SÍNDROME DE STURGE-WEBER E SEUS DESAFIOS NA ODONTOLOGIA  
REABILITADORA: UMA REVISÃO NARRATIVA DA LITERATURA**

Trabalho de Conclusão de Curso submetido à  
Coordenação de Graduação do Curso de  
Odontologia da Universidade Federal do Ceará,  
como requisito parcial para a obtenção do título  
de bacharel em Odontologia.

Aprovada em: \_\_/\_\_/\_\_\_\_.

**BANCA EXAMINADORA**

---

Prof. Wagner Araújo de Negreiros (Orientador)  
Universidade Federal do Ceará (UFC)

---

Prof. Dra. Ana Cristina de Melo Fiallos  
Universidade Federal do Ceará (UFC)

---

Prof. Dr. Raniel Fernandes Peixoto  
Universidade Federal do Ceará (UFC)

Dedico esse trabalho aos meus pais, Aderson  
James Santos Damasceno e Mônica Rocha  
Ferreira Damasceno, ciente que tudo em minha  
vida é devido ao amor e esforço de vocês.

## AGRADECIMENTOS

A Deus, por me dar as oportunidades e a força para conquistar meus objetivos.

Aos meus pais, Aderson James Santos Damasceno e Mônica Rocha Ferreira Damasceno que sempre estiveram ao meu lado durante todas as fases da minha vida, oferecendo apoio e torcendo pelo meu sucesso. Mais um ciclo se encerra e novos caminhos surgem graças ao amor e esforço de vocês.

A minha família e amigos, que sempre acreditaram em mim e se fizeram presentes nessa jornada, nos momentos bons e também nos difíceis. Especialmente ao meu irmão, Calebe Rocha Damasceno, pela vida que compartilhamos juntos! Você tem parte em todas as minhas conquistas; e a minha amiga Marilene Santana de Albuquerque, que esteve ao meu lado nos últimos 12 anos com tanta proximidade, amor e companheirismo.

Ao meu namorado, Adalberto Vieira Costa Neto, que acompanhou todo o processo desse trabalho me oferecendo todo o apoio que eu precisava para seguir em frente. Por todo o amor, carinho e luz que você traz para a minha vida, agradeço imensamente.

A minha dupla na faculdade, Maria Alice Vale de Lima. Provavelmente nenhum outro curso superior oferece a oportunidade de se aproximar e depender tanto de alguém como a Odontologia, e eu não poderia ter escolhido uma dupla melhor! Obrigada por tudo, e esse “tudo” significa muito, pois foram cinco anos e meio de convivência, amizade e cumplicidade.

Aos meus amigos da faculdade pela companhia, pelas ajudas, pelas risadas e pelo carinho, em especial, meus amigos Bárbara Farias, Carol Lucena, Débora Letícia, Susana Joice, Larissa Stefany, Jorge Freire, Agnes Braga e Bruno Matheus. Obrigada por deixarem o dia a dia mais leve. Espero celebrar cada conquista de vocês, agora como cirurgiões-dentistas!

Aos demais colegas de faculdade, que compartilharam comigo todas as alegrias e frustrações da graduação nesses últimos anos, logo nos reencontraremos como colegas de profissão. Desejo sucesso a todos.

Ao projeto Núcleo de Defeitos da Face (NUFACE), por me dar uma nova perspectiva na odontologia e me fazer crescer como pessoa e como profissional.

Ao meu orientador, professor Dr. Wagner Araújo de Negreiros, pela dedicada orientação acadêmica e por ser uma inspiração profissional.

*“Tu não compras nem a alegria, nem  
a saúde, nem o amor verdadeiro.”*  
(Antoine de Saint-Exupéry)

## RESUMO

Atualmente há várias formas de reabilitar um paciente edêntulo ou com deformidade facial. Diante de condições raras, sempre deve haver ponderamento sobre a melhor forma de manejo do paciente, visando entregar o melhor resultado funcional e estético sem causar danos. A síndrome de Sturge-Weber (SWS) apresenta-se como uma condição clínica rara, congênita e não hereditária, pouco documentada na literatura odontológica, a qual compromete o indivíduo dermatologicamente, neurologicamente e oftalmologicamente. Neste trabalho foi realizada uma revisão narrativa da literatura utilizando-se das bases de dados PubMed, BVS e Portal de Periódicos da Capes sobre a reabilitação oral protética de pacientes com SWS. Discutiu-se as vantagens das principais formas de tratamento protético, considerando-se os benefícios e possíveis riscos ao paciente e a interação dos tratamentos com a sintomatologia da síndrome. Concluiu-se que a presença de hiperplasias gengivais, risco cirúrgico para lesões vasculares, dano visual e déficit neurológico, indesejáveis para a rotina de higienização de próteses dentárias, bem como as dificuldades na execução de todas as fases clínicas da reabilitação, podem caracterizar a reabilitação oral ou bucomaxilofacial de pacientes com SWS.

**Palavras-chave:** Síndrome de Sturge-Weber; Reabilitação Oral; Prótese Dentária.

## ABSTRACT

Nowadays there are several ways to rehabilitate an edentulous patient or a patient with facial deformity. In the face of rare conditions, there should always be consideration about the best way to manage the patient, aiming to deliver the best functional and aesthetic result without causing any damage. Sturge-Weber syndrome (SWS) is a rare, congenital, non-hereditary clinical condition, which is poorly documented in the dental literature, and which compromises the individual dermatologically, neurologically, and ophthalmologically. In this paper, a narrative review of the literature on the prosthetic oral rehabilitation of patients with SWS was performed using the PubMed, BVS and Capes Journals Portal databases. The advantages of the main forms of prosthetic treatment were discussed, considering the benefits and possible risks to the patient and the interaction of treatments with the syndrome symptoms. It was concluded that the presence of gingival hyperplasia, surgical risk for vascular lesions, visual impairment, and undesirable neurological deficit for routine prosthetic hygiene, as well as difficulties in the execution of all clinical phases of rehabilitation may characterize the oral or maxillofacial rehabilitation of patients with SWS.

**Keywords:** Sturge-Weber Syndrom; Oral Rehabilitation; Dental Prosthesis.

## SUMÁRIO

<b>1. INTRODUÇÃO .....</b>	<b>10</b>
<b>2. OBJETIVOS .....</b>	<b>11</b>
<b>3. METODOLOGIA .....</b>	<b>12</b>
<b>4. REVISÃO DE LITERATURA .....</b>	<b>13</b>
<b>5. DISCUSSÃO .....</b>	<b>16</b>
<b>6. CONCLUSÃO .....</b>	<b>20</b>
<b>7. REFERÊNCIAS .....</b>	<b>21</b>

## 1. INTRODUÇÃO

Com incidência de 1 para 20 a 50 mil nascimentos, a síndrome de Sturge-Weber (SWS) é considerada rara e cogita-se ter sido registrada inicialmente por Shirmer (1860). Posteriormente, William Alan Sturge (1879) relatou o envolvimento neurológico da doença e Parkes Weber (1922) estudou os achados radiográficos da síndrome, cunhando o nome da patologia (DI ROCCO; TAMBURRINI, 2006; SUDARSANAM; ARDERN-HOLMES, 2014; BIANCHI *et al.*, 2016).

Por ser uma condição congênita, comumente a SWS aparece ainda durante a infância com a característica dermatológica chamada “nevus de morango”, ou hemangiomas infantis, uma mancha cor rosa-avermelhada na face. Com o passar dos anos, essa mancha escurece para a cor de vinho do porto, também chamado *nevus flammeus*, podendo desenvolver uma pele de textura espessa devido à dilatação ectásica dos vasos sanguíneos e nodular pelas hiperplasias vasculares, com aparência de paralelepípedos, ou pedregulhos, causando prejuízos estéticos significativos (BOHRA *et al.* 2016).

A principal forma de classificar a SWS é de acordo com os angiomas faciais e com o envolvimento do sistema nervoso central, pela Escala de Roach. Segundo essa classificação, há três tipos de expressões da Síndrome: No tipo I, mais comum, há angiomas na face e nas leptomeninges, podendo haver glaucoma. Já no tipo II, há apenas o angioma facial e pode haver glaucoma; enquanto no tipo III há apenas os angiomas leptomeníngicos e não há glaucoma (KARAGIR; ADAKI; MAGDUM, 2021). Outra classificação é de acordo com o comportamento da mancha facial em relação aos ramos do nervo trigêmeo. Essa pode acometer o nervo frontal (V1), nervo maxilar (V2) e nervo mandibular (V3), e o ramo ou os ramos afetados ditam uma maior ou menor probabilidade de sintomatologias da síndrome, a exemplo de lesão no ramo V3, cujo risco de glaucoma tende a zero devido a distância entre essas regiões faciais (HIGUEROS *et al.*, 2017).

Além da qualidade de vida comprometida pela síndrome, a condição de perdas dentárias também causa impactos amplos como deficiência na mastigação e fala e problemas psicossociais consequentes da minimização do contato com as pessoas (REGIS, 2012). Diante do exposto, o presente trabalho tem o objetivo de apresentar, por meio de uma revisão de literatura, as principais formas terapêuticas e desafios para reabilitação protética odontológica de pacientes com SWS.

## **2. OBJETIVOS**

### **2.1 Objetivos Gerais**

Realizar uma revisão narrativa da literatura sobre a reabilitação protética de pacientes acometidos pela Síndrome de Sturge-Weber.

### **2.2 Objetivos Específicos**

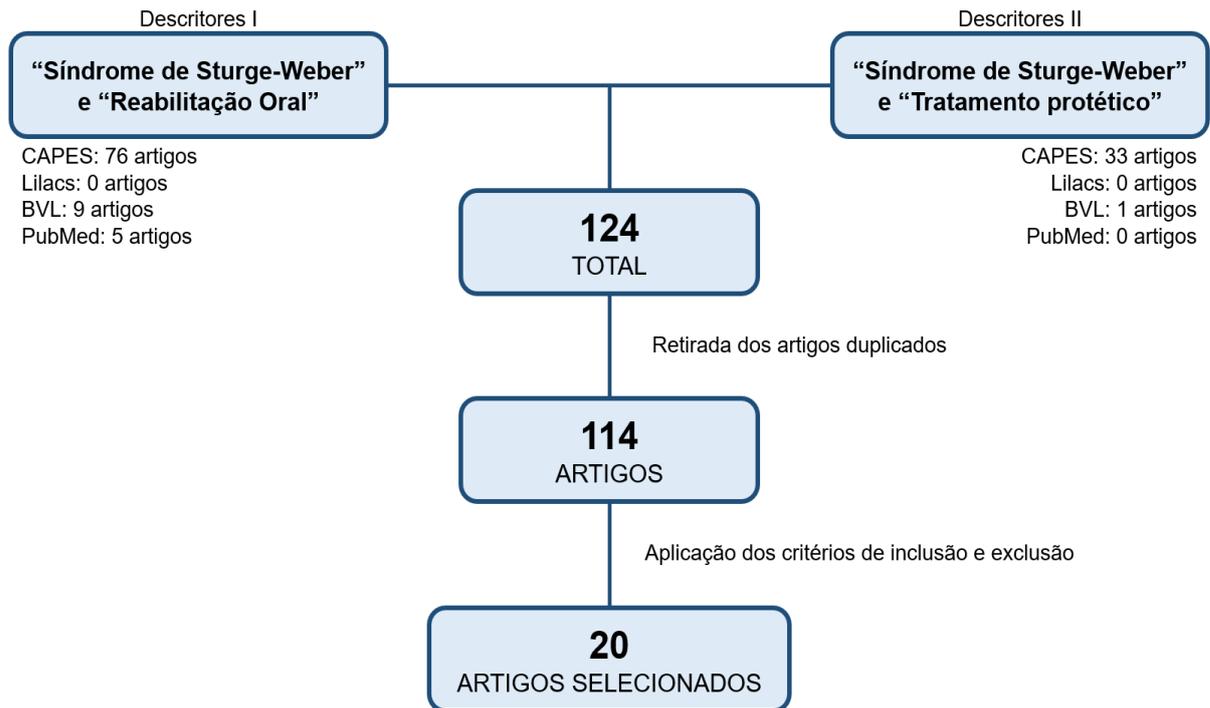
- a) Observar aspectos gerais da Síndrome de Sturge-Weber e seus desafios na odontologia.
- b) Identificar principais causas de perda dentária de pacientes com SWS.
- c) Pontuar e discutir as formas de reabilitação protética para pacientes com SWS.

### 3. METODOLOGIA

Estudo tipo revisão narrativa da literatura envolvendo artigos científicos completos e publicados visando responder à pergunta norteadora: “Quais os desafios da Síndrome de Sturge-Weber no âmbito da odontologia reabilitadora?”. As bases de dados utilizadas foram: PubMed, Portal de Periódicos da Capes, Lilacs e BVS. Não houve delimitação de tempo para seleção dos artigos. Os descritores utilizados foram síndrome de Sturge-Weber, reabilitação oral e tratamento protético, mencionados em português e inglês de acordo com a base de dados. Houve a inclusão de trabalhos que apresentassem os principais sinais e sintomas da SWS, bem como os que enfatizassem a reabilitação protética de pacientes com SWS. Foram excluídos do presente trabalho os artigos em idiomas diferentes do português e inglês e os que não estavam disponíveis na íntegra.

Após aplicação dos descritores nas bases de dados, foram encontrados 5 artigos na base de dados PubMed, 10 na BVS, 109 no Portal de periódicos da Capes, totalizando 124 trabalhos. A base de dados LILACS não apresentou títulos sobre o tema. Retirando-se os artigos comuns em 2 ou mais bases de dados, 114 artigos foram separados leitura dos resumos. Posteriormente 94 trabalhos foram retirados. Vinte artigos foram então selecionados como pertinentes para o tema proposto.

Figura 01 - Fluxograma demonstrando a metodologia utilizada para a seleção dos artigos.



#### 4. REVISÃO DE LITERATURA

A SWS ainda é pobremente documentada e não há muitos relatos no âmbito da odontologia. Essa condição não hereditária também recebe o nome de angiomatose encefalotrigeminal e é identificada primordialmente pela mancha facial cor de vinho do porto, assimetria facial, alterações hamartomas epidérmicas e mesenquimais causando hiperplasia de tecidos da epiderme e anexos dérmicos (SUDARSANAM; ARDERN-HOLMES, 2014; NEEPUKARAM *et al.*, 2017; KIM *et al.*, 2018).

Seus danos dermatológicos, as modificações de cor, textura e hiperplasias se apresentam classicamente seguindo o nervo trigêmeo e seus ramos. Ocorre também danos oftalmológicos, principalmente o glaucoma, e neurológicos, como convulsões, dores de cabeça, episódios similares a acidentes vasculares cerebrais, com déficit mental e autismo, com o espessamento das leptomeninges (ALEJANDRO *et al.*, 2018, MARTINS *et al.*, 2019). Não há prevalência entre sexo e etnia (PUTRA; AL-IBRAHEEMI 2021). A malformação de capilares e proliferação venosa intrabucal pode causar manifestações orais, cuja mais comum é a periodontal, que ocorre em cerca de 40% desses pacientes. Hiperplasias de tecidos moles, envolvendo a maxila, assoalho da boca, lábios, bochechas, palato e língua também são comuns. Há achados radiográficos em cerca de 63% dos pacientes, em que as lesões hamartomas podem ser vistas como lesões radiolúcidas bem circunscritas, com bordas escleróticas,

ocasionalmente similares a cistos, com erosão óssea ou com padrões de favos de mel, podendo ou não haver a reabsorção de raízes localizadas nas proximidades. O diagnóstico pode ser feito com radiografias em associação à ressonância magnética e tomografia computadorizada. (CHITSAZI *et al.*, 2014; MARTINS *et al.*, 2019; OGUL, KIZILOGLU, 2019).

A síndrome é uma desordem congênita esporádica e sua origem pode estar relacionada com mutações somáticas durante a vida intrauterina nas quais, dependendo do estágio de desenvolvimento do feto, pode afetar mais ou menos o indivíduo; também pode estar relacionada com alterações de genes (BIANCHI *et al.*, 2016; NGUYEN *et al.*, 2019). Segundo Higueiros *et al.*, 2017, tal condição é o resultado de uma regressão falhada do plexo venoso cefálico primitivo, que pode ser dividido em porção externa, que abastece e drena a pele do rosto e o couro cabeludo, porção média, que supre as meninges e porção profunda, que abastece e drena o cérebro. Portanto, como a pele e o cérebro têm origem ectodérmica comum, doenças congênitas podem afetar ambos os tecidos simultaneamente, trazendo as mais diversas consequências (PATIL, *et al.*, 2015). Os angiomas normalmente são cerebrais oculares e cutâneos, formando a mancha vinho do porto (do termo “port wine stains”, PWS), normalmente unilateral (KARAGIR, ADAKI, MAGDUM *et al.*, 2021). Em contrapartida, dados atuais sugerem que a origem da SWS é genética, sendo uma mutação somática da porção alfa do gene GNAQ (NGUYEN *et al.*, 2019), que atua no alargamento dos vasos sanguíneos e dos neurotransmissores do sistema nervoso (MARTINS *et al.* 2019); e do gene PK3, causando irregularidades no desenvolvimento vascular produzindo leptomeninges tortuosas, espessadas e malformadas (HUANG *et al.*, 2017).

Doh *et al.*, em 2015, registraram um caso de prótese parcial removível (PPR) em associação com Prótese Fixa. Paciente do sexo masculino, de 41 anos, portador da síndrome de Sturge-Weber tipo I, em um raro caso de lesão bilateral. A lesão se estendia intraoralmente para mucosa maxilar e mandibular, gengiva e lábios, que se apresentavam hipertrofiados. O paciente apresentava glaucoma e significativo déficit mental, além de ansiedade extrema. Foi utilizada anestesia geral e sedativos para múltiplas sessões de adequação do meio bucal, envolvendo 12 exodontias, 2 endodontias e controle de placa e tártaro. Durante as quatro sessões, enquanto o paciente estava anestesiado, foram realizados os tratamentos protéticos, contabilizando 8 próteses fixas provisórias, das quais 3 eram com núcleo metálico fundido, e 2 próteses parciais removíveis: maxilar e mandibular. A reabilitação protética foi vista como desafiadora diante do suporte tecidual insuficiente, da hiperplasia dos tecidos moles orais e pelo próprio hemangioma. As coroas provisórias foram mantidas por dois meses antes da fixação da prótese final. O paciente apresentou hemiparesia durante o tratamento, dificuldade de lidar com as próteses e

foi observada uma leve perda de retenção nas sessões de acompanhamento, sem causa aparente. Afora isso, o paciente, já reabilitado, relatou satisfação com o tratamento.

Já Rockfellow *et al.*, em 2015, relatou uma prótese parcial removível (PPR) em uma paciente do sexo feminino de 31 anos, grávida, com diagnóstico de Síndrome de Sturge-Weber. A perda dentária ocorreu devido ao granuloma piogênico desenvolvido durante o primeiro trimestre de gravidez, também chamado de tumor gravídico, pela sua grande incidência em pacientes puérperas. A lesão causou perda óssea nos elementos dentários 24 e 25 e malposicionamento do 25. Tomografia computadorizada mostrou mais detalhes da lesão e ajudou no planejamento cirúrgico. Foi feita embolização eletiva dos ramos da artéria maxilar e anestesia geral para excisão cirúrgica com margens de segurança, mas em cerca de seis semanas houve recidiva. Nessa nova excisão, os elementos dentários 24, 25 e 26 foram removidos e imediatamente reabilitados com prótese parcial removível. A escolha protética foi pela restauração estética e funcionalidade, mas permitindo uma higienização otimizada e acompanhamento da área diante da possibilidade de outra reincidência. Os autores mencionam a possibilidade de haver a substituição da PPR por uma prótese retida por implantes no futuro, mas não houve discussão sobre o ponderamento da decisão.

Manivannan *et al.*, 2012, relatou uma paciente de 20 anos, sexo feminino, com queixa de dor e sangramento na gengiva durante a escovação do lado esquerdo, na região posterior da arcada superior, e uma prótese parcial fixa com ponte na área anterior da arcada superior pobremente construída e fraturada. A higienização oral estava comprometida diante do sangramento excessivo e do edema presente na região. Foi planejado o caso com instrução de higiene oral, excisão cirúrgica da área hipertrofiada, feita sob anestesia geral em ambiente hospitalar e substituição da prótese. A cirurgia foi planejada visando o mínimo sangramento possível, e o histopatológico corroborou com a suspeita de lesão de hemangiomas. Com a cicatrização dos tecidos e controle de placa satisfatórios, a prótese foi substituída e a paciente relatou satisfação com o tratamento.

Suprabha e Baliga, em 2005, registraram o relato de caso de uma criança de 13 anos, sexo feminino, com queixa principal de sangramento gengival do lado direito da arcada inferior, na região posterior. A paciente tinha histórico de convulsão entre os 2 e 10 anos de idade, medicada com barbitúricos. Havia aumento tecidual da língua e gengiva, gerando problemas de maloclusão e de malposicionamento dental. Cáries foram diagnosticadas em quase todos os dentes posteriores associadas à doença periodontal, em um ambiente bucal de pobre higiene. Pela extensão das cáries, houve tratamento endodôntico associado a coroas metálicas cimentadas nos primeiros molares inferiores. O controle de biofilme, principal

problema da paciente, foi conseguido após profilaxia, bochechos de clorexidina e instrução de higiene oral, com acompanhamento mensal. Após o tratamento, sangramento e edema gengival foram devidamente controlados.

Segundo Joudeh *et al.*, em 2019, a prótese bucomaxilo facial ocular pode ser a única forma de reabilitação para restaurar a autoestima e a confiança do paciente mutilado. Um paciente do sexo masculino, 19 anos, com diagnóstico de Síndrome de Sturge-Weber, tinha a queixa de desfiguramento facial diante da perda do globo ocular devido a glaucoma. Foram realizadas medidas do olho sadio e moldagem da deformidade com hidrocoloide irreversível. Após a seleção de uma íris de estoque, realizou-se a personalização anatômica do globo ocular seguindo as características do olho sadio. O paciente foi então reabilitado satisfatoriamente, concluindo-se que uma restauração totalmente personalizada é ainda mais ideal, sem utilização de íris de estoque ou pré-fabricadas.

Concluimos então que há, na literatura, poucos relatos de reabilitação protética em pacientes acometidos pela SWS. Não foram encontrados registros de casos na terceira idade e com necessidade de reabilitação oral completa, mas tratamentos menos complexos em pacientes dentados.

Quadro 01 - Tratamentos protéticos em pacientes com SWS relatados na literatura.

<b>Artigo</b>	<b>Autores</b>	<b>Ano</b>	<b>Idade</b>	<b>Motivo da necessidade de reabilitação</b>	<b>Tipo de reabilitação</b>
Total oral rehabilitation in a paciente with portwine stains	BS Suprabha, M Baliga	2005	13	Cárie	Prótese parcial fixa
Sturge-Weber Syndrome	Natarajan Manivannan, Subramanium Gokulanathan, Ramakrishnan Swamy Ahathya, Gubernath, Rajkumar Daniel, Shanmugasundaram	2012	20	Não especificado	Prótese parcial fixa
Pregnancy Tumor in a 31-Year-Old Female with a Facial Port-Wine	Andrew Rockafellow, Whitney Florin, Elizabeth Philipone, and David Koslovsky	2015	31	Tumor gravídico recidivante	Prótese parcial removível

Stain					
Full mouth rehabilitation of a patient with Sturge-Weber syndrome using a mixture of general and sedative anesthesia	Re-Mee Doh, Tae-min Yu, Wonse Park, and Seungoh Kim	2015	41	Periodontite	Prótese Parcial Removível e Prótese Fixa com núcleo
Prosthetic eye rehabilitation of a patient with Sturge-Weber Syndrome.	Amer K Joudeh, Mais A Sharaiha, Maram E Batarseh, Falah H Al-Hawamdeh, Omar Q Hamadin e Mowaffaq K Alkassasbeh	2019	19	Glaucoma	Prótese Buco-Maxilo-Facial

## 5. DISCUSSÃO

A SWS pode causar modificações na histologia e morfologia da gengiva, periodonto e polpa dentária. Das manifestações orais da síndrome, a mais frequente é a hiperplasia gengival, que pode estar associada ou não aos medicamentos anticonvulsivantes utilizados no tratamento para epilepsia (BHANSALI *et al.*, 2008; KALAKONDA *et al.*, 2013; DUTT *et al.*, 2016; NEERUPAKAM *et al.*, 2017). Em muitos casos há comprometimento periodontal e casos severos de cárie devido ao medo do sangramento profuso mesmo em traumas leves como na escovação (MAPARA *et al.*, 2021). A hiperplasia dos tecidos gengivais pode criar falsas bolsas periodontais que acumulam comida e afetam, progressivamente, a saúde deste tecido (CHITSAZI *et al.*, 2014). Higiene oral precária é um achado clínico comum para esses pacientes. Este problema pode estar associado às características anatômicas da SWS, como angiomatose da área da lesão, causando dores e sangramentos importantes e hiperplasia dos tecidos, mas também com as características mentais, como o déficit mental e autismo, que se torna um obstáculo para a higienização oral de indivíduos e cuidadores, como no caso citado por Doh *et al.* (2015).

Diante da precária higiene oral, perdas dentárias podem ocorrer em pacientes da síndrome desde a infância, como relatado por Suprabha e Baligha, em 2005. Portanto, a necessidade de reabilitação protética é recorrente. A prótese parcial removível, apesar da hiperplasia dos tecidos moles, facilidade de sangramento e suporte tecidual comprometido pela lesão (DOH *et al.*, 2015), torna-se uma alternativa viável diante de múltiplas perdas dentárias principalmente pela facilidade de higienização, reduzindo o risco de problemas gengivais típicos da SWS. A evolução da lesão, ao longo dos anos, pode ser um fator para troca da prótese com maior frequência.

As coroas totais fixas podem ser uma alternativa às extensas perdas de tecido dentinário diante de lesões cáries profundas, preservando a presença do elemento dentário com funcionalidade, estética e oclusão, além de preservar as estruturas de suporte, que seriam reabsorvidas diante da perda do dente. Porém, principalmente diante de pacientes especiais, há a necessidade de uma atenção ainda maior nos preparos cervicais, visando não criar fatores de retenção de placa que possam causar inflamação tecidual.

As próteses oculares têm como objetivo recuperar a estética facial, prevenir o colapso e a deformidade palpebral, restaurar a direção da secreção lacrimal e proteger a sensível cavidade anoftálmica contra agressões de elementos externos (SIMÕES, REIS E DIAS, 2009). Diante da pressão crescente intraocular pela proliferação venosa na área, o glaucoma é encontrado em muitos pacientes com síndrome de Sturge-Weber e a perda do globo ocular pode ocorrer em casos mais graves e dolorosos da doença (JOUDEH *et al.*, 2019). As mutilações faciais podem ter grande impacto social, emocional e psicológico, afetando a vida sexual, o emprego e a convivência familiar dos pacientes (GUEDES *et al.*, 2021). Não foram relatadas, no artigo de Joudeh *et al.*, 2019, dificuldades na reabilitação protética diante das diferenças anatômicas provocadas pela síndrome, como o aspecto de “pedregulhos” da lesão (condição que pode afetar a abertura do olho em determinados casos), assimetria facial ou sangramentos durante a manipulação dos tecidos nas etapas da construção da prótese bucomaxilofacial. A prótese não recupera a visão, mas auxilia os pacientes que necessitam, melhorando sua estética, autoestima e confiança.

A instalação de implantes osseointegráveis, mencionados brevemente em alguns relatos literários (ROCKAFELLOW *et al.*, 2015), se indicada para paciente com SWS, deve ocorrer em ambiente hospitalar devido à dificuldade de se atingir a homeostasia pelo trauma do tecido mole angiomatótico (NIDHI, ANUJI, 2016; MAPARA *et al.*, 2016). A gravidade do risco cirúrgico aumenta a depender da idade do paciente, extensão do tumor, presença de comorbidades como hipertensão arterial e diabetes, sendo todos esses aspectos considerados no

tratamento protético do paciente em estudo. Ademais, segundo Kang *et al.* (2014), o desenvolvimento de lesões benignas em mucosa, como granulomas piogênicos, granulomas de células gigantes e até mesmo hemangiomas capilares, como relata em seu caso clínico, pode estar associado a implantes dentários, com etiologia ainda não determinada. O Quadro 2 sintetiza as possíveis dificuldades para instalação de implantes dentários em paciente com Síndrome de Sturge-Weber.

Quadro 02 - Implantes dentários em portadores de grande hemangioma de face e SWS.

	<b>Risco cirúrgico e protético</b>	<b>Hiperplasia gengival</b>	<b>Dano visual</b>	<b>Déficit neurológico</b>	<b>Comorbidades</b>
<b>Portador de SWS</b>	Dificuldade de acesso aos maxilares, uso de instrumentos pontiagudos podem traumatizar o hemangioma (brocas cirúrgicas e transferentes de moldagem).	Hiperplasias gengivais frequentes podem levar à contaminação peri-implantar e à dificuldade de limpeza do sistema prótese-implante.	A falta de acuidade visual devido a glaucoma pode inviabilizar a higienização do sistema prótese-implante.	O reduzido discernimento intelectual e dificuldades motoras podem prejudicar a manutenção da terapia e os retornos clínicos ao dentista.	Diabetes, hipertensão arterial e outras comorbidades podem exigir criterioso manejo sistêmico do paciente.

Na SWS, disfunções psicológicas podem ocorrer em 50% dos adultos, incluindo depressão, ansiedade, baixa autoestima, mudança de humor, vergonha e isolamento social (VERSNEL *et al.*, em 2012; ALEJANDRO *et al.*, 2018). Sebold *et al.*, (2020) verificaram, em pacientes com mais de 8 anos de idade portadores de SWS e outras condições neurológicas, que os portadores de SWS estão mais propensos ao suicídio, havendo tendência maior para o sexo masculino. Adicionalmente, o edentulismo também tem impacto negativo na interação social (RODRIGUES *et al.*, 2012), gerando comprometimento na mastigação, na fala, na autoestima, na satisfação com a aparência e no bem-estar social (REGIS, 2012). Santos e Carvalho (2010) relataram ainda anomalias de estruturas ósseas da face, inadequação da morfologia, mobilidade e tônus de todos os órgãos fonoarticulatórios, presença de reflexos de procura e sucção primitivos para esses pacientes. Há a necessidade de atentar para esses aspectos, pois fala comprometida pode levar a mais à exclusão social. É necessário, portanto, uma atuação multidisciplinar para otimização da qualidade de vida de pacientes com SWS.

## **6. CONCLUSÃO**

O planejamento e a execução da reabilitação protética de paciente com SWS devem ser criteriosos e podem depender da gravidade de sintomas dermatológicos, neurológicos e oftalmológicos. A instalação de implantes osseointegráveis deve ser ponderada devido à presença de hiperplasias gengivais, risco cirúrgico para o tumor e dano visual e déficit neurológico, indesejáveis para a rotina de higienização de próteses sobre implantes. As próteses dentárias convencionais são viáveis desde que sejam observadas todas as características clínicas do paciente bem como as condições para higiene e manutenção da terapia protética.

## REFERÊNCIAS

- ALEJANDRO, J. *et al.* A multidisciplinary consensus for clinical care and research needs for Sturge-Weber syndrome. **Pediatric neurology**, v. 84, p. 11-20, 2018.
- BHANSALI, R. S.; YELTIWAR, R. K.; AGRAWAL, A. A. Periodontal Management of Gingival Enlargement Associated With Sturge-Weber Syndrome. **Journal of periodontology**, v. 79, n. 3, p. 549-555, 2008.
- BIANCHI, F. *et al.* Sturge-Weber syndrome: an update on the relevant issues for neurosurgeons. **Child's Nervous System**, v. 36, n. 10, p. 2553-2570, 2020.
- BOHRA, A. *et al.* Portwine stain with nodular thickening and intraoral hemangioma. **Journal of Indian Academy of Oral Medicine and Radiology**, v. 28, n. 3, p. 300, 2016.
- CHITSAZI, M. T. *et al.* Periodontal manifestations and unusual radiographic features in a patient with Sturge-Weber syndrome: a case report. **Journal of Advanced Periodontology & Implant Dentistry**, v. 6, n. 1, p. 28-34, 2014.
- DI ROCCO, C.; TAMBURRINI, G. Sturge-Weber syndrome. **Child's nervous system**, v. 22, n. 8, p. 909-921, 2006.
- DOH, R. *et al.* Full mouth rehabilitation of a patient with Sturge-Weber syndrome using a mixture of general and sedative anesthesia. **Journal of dental anesthesia and pain medicine**, v. 15, n. 3, p. 173-179, 2015.
- DUTT, S. *et al.* Alarming Skin Tatum with Periodontal Link: Sturge Weber Syndrome. **Journal of Clinical and Diagnostic Research: JCDR**, v. 10, n. 5, p. ZJ01-ZJ02, 2016.
- GUEDES, I. L. *et al.* A importância da prótese bucomaxilofacial para pacientes com perdas de estruturas de face. **Facit Business and Technology Journal**, v. 1, n. 31, 2021.
- HIGUEROS, E. *et al.* Síndrome de Sturge-Weber: revisión. **Actas Dermo-Sifiliográficas**, v. 108, n. 5, p. 407-417, 2017.
- HUANG, L. *et al.* Somatic GNAQ mutation is enriched in brain endothelial cells in Sturge-Weber syndrome. **Pediatric neurology**, v. 67, p. 59-63, 2017.
- JOUDEH, A. K. *et al.* PROSTHETIC EYE REHABILITATION OF A PATIENT WITH STURGE WEBER SYNDROME. **Pakistan Oral & Dental Journal**, v. 39, n. 4, p. 394-397, 2019.

KALAKONDA, B. *et al.* Periodontal management of Sturge-Weber syndrome. *Case Reports in Dentistry*, v. 2013, 2013.

KANG, Y. *et al.* Co-development of pyogenic granuloma and capillary hemangioma on the alveolar ridge associated with a dental implant: a case report. **Journal of Medical Case Reports**, v. 8, n. 1, p. 1-6, 2014.

KARAGIR, A.; ADAKI, S.; MAGDUM, D. Encephalotrigeminal angiomas with facial lobular capillary hemangioma: An unusual case report. **International Journal of Applied and Basic Medical Research**, v. 11, n. 1, p. 44, 2021.

KIM, S. C. *et al.* Three-dimensional Photogrammetric Analysis of Facial Soft-to-Hard Tissue Ratios After Bimaxillary Surgery in Facial Asymmetry Patients With and Without Sturge-Weber Syndrome. **Annals of Plastic Surgery**, v. 81, n. 2, p. 178-185, 2018.

MANIVANNAN, N. *et al.* Sturge-Weber syndrome. **Journal of Pharmacy & Bioallied Sciences**, v. 4, n. Suppl 2, p. S349, 2012.

MAPARA, P. N. *et al.* Sturge-Weber Syndrome: Roots to a Cure a Nightmare in Pediatric Dentistry. **International Journal of Clinical Pediatric Dentistry**, v. 14, n. 1, p. 145, 2021.

MARTINS, M. *et al.* Oral healthcare management of a child with phakomatosis pigmentovascularis associated with bilateral Sturge-Weber syndrome. **Special Care in Dentistry**, v. 39, n. 3, p. 324-329, 2019.

NEERUPAKAM, M. *et al.* Sturge weber syndrome: A case study. **Journal of Clinical and Diagnostic Research: JCDR**, v. 11, n. 5, p. ZD12, 2017.

NIDHI, C.; ANUJ, C. Sturge Weber Syndrome: An Unusual Case with Multisystem Manifestations. **Ethiopian Journal of Health Sciences**, v. 26, n. 2, p. 189-194, 2016.

NGUYEN, V. *et al.* The pathogenesis of port wine stain and Sturge Weber syndrome: complex interactions between genetic alterations and aberrant MAPK and PI3K activation. **International journal of molecular sciences**, v. 20, n. 9, p. 2243, 2019.

OGUL, H.; KIZILOGLU, A. Unusual Cause of Facial Asymmetry: Sturge-Weber Syndrome. **Journal of Craniofacial Surgery**, v. 30, n. 7, p. e585-e586, 2019.

PATIL, B. *et al.* Bilateral Sturge-Weber and phakomatosis pigmentovascularis with glaucoma, an overlap syndrome. **Case reports in ophthalmological medicine**, v. 2015, 2015.

PUTRA, J.; AL-IBRAHEEMI, A. Vascular Anomalies of the Head and Neck: A Pediatric Overview. **Head and neck pathology**, p. 1-12, 2021.

REGIS, R. R. **Método simplificado versus convencional de confecção de próteses totais para aplicação na saúde pública. Parte II: qualidade de vida associada à saúde bucal, satisfação do paciente, qualidade das próteses.** 2012. Tese de Doutorado. Universidade de São Paulo.

RODRIGUES, S. M. *et al.* Implications of edentulism on quality of life among elderly. **International journal of environmental research and public health**, v. 9, n. 1, p. 100-109, 2012

ROCKAFELLOW, A. *et al.* Pregnancy Tumor in a 31-Year-Old Female with a Facial Port-Wine Stain. **Case Reports in Dentistry**, v. 2015, 2015.

SEBOLD, A. J. *et al.* Suicide screening in Sturge-Weber syndrome: an important issue in need of further study. **Pediatric neurology**, v. 110, p. 80-86, 2020.

SIMÕES, F. G. *et al.* A especialidade de prótese bucomaxilofacial e sua atuação na Odontologia. **RSBO**, v. 6, n. 3, p. 327-32, 2009.

SUPRABHA, B. S. *et al.* Total oral rehabilitation in a patient with portwine stains. **Journal of Indian Society of Pedodontics and Preventive Dentistry**, v. 23, n. 2, p. 99, 2005.

SUDARSANAM, A.; ARDERN-HOLMES, S. L. Sturge-Weber syndrome: From the past to the present. **European journal of paediatric neurology**, v. 18, n. 3, p. 257-266, 2014.

VERSNEL, S. L. *et al.* Long-term psychological functioning of adults with severe congenital facial disfigurement. **Plastic and reconstructive surgery**, v. 129, n. 1, p. 110-117, 2012.