

# EPILEPSIA REFRACTÁRIA NA SÍNDROME DE STURGE-WEBER TRATADA COM IMPLANTE DE ESTIMULADOR DO NERVO VAGO: UM RELATO DE CASO

Congresso On-line de Neurocirurgia e Neurologia, 1ª edição, de 14/12/2020 a 18/12/2020  
ISBN dos Anais: 978-65-86861-22-8

REMIGIO; Carlos Matheus Messias<sup>1</sup>, BASTOS; Deryc Cleyner Piones<sup>2</sup>, SANTOS; Criselle Tenório<sup>3</sup>, CABRAL; Luana Guimarães Lima<sup>4</sup>, FILHO; Silvio Tenório Gameleira<sup>5</sup>, LINS; Cícero José Pacheco<sup>6</sup>, GAMELEIRA; Fernando Tenório<sup>7</sup>

## RESUMO

**Introdução:** A Síndrome de Sturge-Weber (SSW), também conhecida como angiomasose encefalotrigeminal, é uma síndrome neurocutânea caracterizada por angioma cutâneo-facial e angioma leptomeningeo. Suas manifestações clínicas principais são convulsões, retardo mental e alterações oculares. Hemiparesia também pode ocorrer na sua evolução. O angioma cutâneo-facial geralmente está localizado no território de inervação do nervo trigêmeo e apresenta coloração semelhante à do vinho do Porto. As crises epiléticas ocorrem em 75 a 90% dos casos e inicialmente são manejadas com drogas antiepiléticas. Quando refratárias, podem necessitar de procedimentos cirúrgicos para o seu adequado controle, sendo a estimulação do nervo vago (VNS, *vagus nerve stimulation*) uma opção em alguns casos. **Objetivo:** Relatar um caso de epilepsia refratária na síndrome de Sturge-Weber tratada com implante de VNS. **Relato de caso:** Paciente do sexo feminino, 21 anos, com quadro de epilepsia desde os três meses de idade. Inicialmente suas crises eram do tipo tônico-clônico generalizadas, evoluindo posteriormente para predomínio de crises do tipo *drop attack*, com cerca de 12 crises por mês. Ao exame físico, apresentava um angioma cutâneo em região periorbitária e maxilar à direita, algumas cicatrizes relacionadas a traumas prévios, além de um déficit cognitivo. Estava em uso de carbamazepina, fenobarbital, topiramato e clobazam em doses otimizadas. Seu eletroencefalograma evidenciava atividade irritativa subcontínua de projeção no hemisfério cerebral direito, com nítido predomínio frontal. Ressonância magnética de crânio mostrava atrofia corticossubcortical, com calcificações parenquimatosas em regiões temporal, parietal e occipital direita e sinais de angiomasose pial. Foi submetida a implante de VNS à esquerda, o qual foi ligado após 3 semanas, com os seguintes parâmetros: 30Hz, 500µs, 30 segundos ON / 300 segundos OFF, com corrente inicial de 0,5mA. Foram realizados aumentos progressivos na corrente, chegando a 1,5mA após 3 meses da cirurgia, quando a frequência das crises reduziu para cerca de duas a três ao mês. **Resultados e Discussão:** O VNS consiste no implante de um eletrodo bipolar na porção cervical do nervo vago esquerdo, conectado a um gerador de pulso implantado no subcutâneo da região infraclavicular. Seu mecanismo de ação ainda não foi totalmente esclarecido, mas acredita-se que seja devido às conexões do vago com o núcleo do tracto solitário, que se projeta difusamente para outras partes do cérebro. Sua estimulação levaria a uma dessincronização da atividade elétrica cerebral, resultando em melhora nas crises epiléticas. É indicado no tratamento de pacientes com epilepsia refratária que não são candidatos a cirurgias ressectivas ou desconectivas, ou que foram operados mas não obtiveram boa resposta. Atua como terapia paliativa na redução da frequência, duração e intensidade das crises, diminuindo a incapacidade por estas geradas, com consequente melhora na qualidade de vida dos pacientes. **Conclusão:** O caso relatado exemplifica uma paciente com uma facomatose, manifestada clinicamente com epilepsia refratária ao uso de medicamentos, com importante impacto na sua qualidade de vida, que foi submetida a implante de estimulador de nervo vago e evoluiu com melhora da frequência e duração de suas crises, apesar do curto período de seguimento.

<sup>1</sup> Acadêmico (a) de Medicina da Universidade Federal de Alagoas, carlosmatheus-messias@hotmail.com  
<sup>2</sup> Acadêmico (a) de Medicina da Universidade Federal de Alagoas, deryc.bastos@famed.ufal.br  
<sup>3</sup> Acadêmico (a) de Medicina da Universidade Federal de Alagoas, criselle.santos@famed.ufal.br  
<sup>4</sup> Acadêmico (a) de Medicina do Centro Universitário CESMAC, luanalguimaraes@hotmail.com  
<sup>5</sup> Neurocirurgião. Hospital Universitário Prof. Alberto Antunes – Universidade Federal de Alagoas, silviogameleira@gmail.com  
<sup>6</sup> Neurocirurgião. Hospital Universitário Prof. Alberto Antunes – Universidade Federal de Alagoas, ciceropacheco@hotmail.com  
<sup>7</sup> Neurologista. Hospital Universitário Prof. Alberto Antunes – Universidade Federal de Alagoas, fernandotg@uol.com.br

<sup>1</sup> Acadêmico (a) de Medicina da Universidade Federal de Alagoas, carlosmatheus-messias@hotmail.com

<sup>2</sup> Acadêmico (a) de Medicina da Universidade Federal de Alagoas, deryc.bastos@famed.ufal.br

<sup>3</sup> Acadêmico (a) de Medicina da Universidade Federal de Alagoas, criselle.santos@famed.ufal.br

<sup>4</sup> Acadêmico (a) de Medicina do Centro Universitário CESMAC, luanalcgumaraes@hotmail.com

<sup>5</sup> Neurocirurgião, Hospital Universitário Prof. Alberto Antunes – Universidade Federal de Alagoas, silviogameleira@gmail.com

<sup>6</sup> Neurocirurgião, Hospital Universitário Prof. Alberto Antunes – Universidade Federal de Alagoas, ciceropacheco@hotmail.com

<sup>7</sup> Neurologista, Hospital Universitário Prof. Alberto Antunes – Universidade Federal de Alagoas, fernandotg@uol.com.br