

# Farklı İntrakraniyal Patolojiler ile Birlikte Sturge-Weber Sendromu

## Sturge-Weber Syndrome with Different Intracranial Pathologies: Case Report

Yrd.Doç.Dr. Özgür DEMİR,<sup>a</sup>  
Uz.Dr. Taner YAZICI<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Nöroşirürji Kliniği,  
Gaziosmanpaşa Üniversitesi  
Tıp Fakültesi, Tokat  
<sup>b</sup>Nöroşirürji Kliniği,  
Özel Kent Hastanesi, Giresun

Geliş Tarihi/Received: 13.12.2010  
Kabul Tarihi/Accepted: 05.03.2011

Yazışma Adresi/Correspondence:  
Yrd.Doç.Dr. Özgür DEMİR  
Gaziosmanpaşa Üniversitesi  
Tıp Fakültesi,  
Nöroşirürji Kliniği, Tokat,  
TÜRKİYE/TURKEY  
cerendemir40@gmail.com

**ÖZET** Sturge-Weber sendromu (SWS) genellikle yüzde porto şarabı renginde nevüs, leptomeninjal anjiyomatozis ve glokom ile karakterizedir. Nörolojik bulgular genellikle serebral patolojinin yerine ve büyüklüğüne göre değişmekle birlikte, en sık epilepsi ve hemiparezi görülmektedir. Bu çalışmada, yüzünde porto şarabı renginde nevüs bulunan otuz bir yaşındaki bir erkek hasta sunulmuştur. Hastamızda Sturge-Weber sendromuna sıklıkla eşlik eden leptomeninjal anjiyomatozis ve glokom tespit edilmemiştir. Hastanın nörolojik muayenesi normal bulunmuştur. Beyin manyetik rezonans görüntülerinde, bu sendrom için tipik olmayan, sol serebellopontin köşede kitle, sol temporalde araknoid kist şeklinde bulgular tespit edilmiştir. Ayrıca, belirgin bir vasküler lezyon tespit edilmemesine rağmen, yaygın serebral ve serebellar atrofi gözlenmiştir. Bu haliyle hastanın, Sturge-Weber sendromu Tip II'nin bir varyantı olduğu düşünülmüştür. Literatürde SWS varyantları rapor edilmekle birlikte, böyle intrakraniyal patolojilerle birliktelik rapor edilmemiştir.

**Anahtar Kelimeler:** Sturge-Weber sendromu; beyin neoplazileri; araknoid kistler

**ABSTRACT** Sturge-Weber Syndrome (SWS) is usually characterized with port-wine facial nevus, leptomeningeal angiomatosis and glaucoma. Although neurologic findings vary according to the location and size of the cerebral pathology, epilepsy and hemiparesis are the most common findings. In this study, we presented a 31-year-old male patient who had a port-wine facial nevus. Leptomeningeal angiomatosis and glaucoma that often accompanied Sturge-Weber Syndrome were not detected in our patient. His neurologic examination was normal. Magnetic resonance imaging revealed a mass in the cerebellopontine angle and an arachnoid cyst on the left temporal region. Additionally extensive cerebral and cerebellar atrophy was detected without significant vascular lesion. With these findings, we considered the patient a variant of Sturge-Weber Syndrome Type II. Although SWS variants were reported in the literature, no reports are available presenting the coexistence of the syndrome with such intracranial pathologies.

**Key Words:** Sturge-Weber Syndrome; brain neoplasms; arachnoid cysts

Türkiye Klinikleri J Med Sci 2012;32(3):882-6

Sturge-Weber sendromu (SWS) “ensefalotrigeminal anjiyomatozis” diye de adlandırılan nörokutanöz bir hastalıktır. Genellikle leptomeninksleri ve yüz derisinde trigeminal sinirin oftalmik (V1) ve maksiller (V2) dağılım alanlarını etkiler. Kutanöz anjiyom porto şarabı nevüs olarak adlandırılır.<sup>1,2</sup>

Bu hastalıkta nörolojik bulgular patolojinin yerine ve büyüklüğüne bağlıdır. Genellikle parietal ve oksipital loblarda ve sıklıkla tek taraflı yer-

leşim gösteren anjiyomlar, patoloji oluşumlarında etkilidir. Sıklıkla görülen bulgular epilepsi, hemiparezi ve hemianopsi gibi fokal kusurlar ve mental retardasyondur.<sup>3,4</sup>

Roach ölçeği, SWS'nin sınıflandırılmasında kullanılır.<sup>5</sup> Ölçekte sınıflandırma aşağıdaki şekilde yapılmaktadır:

Tip I: Hem fasyal hem de leptomeningiyal anjiyomlar vardır. Glokom olabilir.

Tip II: Sadece fasyal anjiyom vardır. Kranial tutulum yoktur. Glokom olabilir.

Tip III: İzole leptomeningiyal anjiyom vardır. Genellikle glokom yoktur.

Patofizyolojide rezidüel embriyonel kan damarları ve onların çevresel serebral dokuya yaptığı sekonder etkiler vardır. Bu etkilerin sonuçlarında serebral hipoksi, iskemi, venöz oklüzyon, tromboz, infarkt, atrofi ve vazomotor fenomen söz konusudur.<sup>6,7</sup>

Yüzünde klasik porto şarabı nevüs bulunan, leptomeningiyal anjiyomu olmayan olgumuz, SWS Tip II olarak sınıflanmıştır. Ancak vasküler bir lezyon olmaksızın tespit edilen yaygın serebral ve serebellar atrofi ve farklı intrakraniyal patolojileri nedeniyle kranial tutulumu olduğu için varyant oluşturduğu düşünüldüğü için olgu bu makalede sunulmuştur.

## OLGU SUNUMU

Otuz bir yaşında erkek hasta, ayda bir olan baş ağrısı nedeniyle polikliniğimize başvurdu. Hastanın bugüne kadar baş ağrısı dışında hiçbir şikâyeti olmamıştı. Fizik muayenesinde sol yüz yarısında trigeminal sinirin oftalmik ve maksiller dallarının dağılım alanlarında porto şarabı nevüs tespit edildi (Resim 1). Hastanın nörolojik muayenesinde patoloji tespit edilmedi. Hastanın göz hastalıkları ve kulak burun boğaz kliniklerince yapılan konsültasyonlarında da patolojik bir bulguya rastlanmadı. Hastaya yapılan beyin manyetik rezonans görüntüleme (MRG) taramasında, serebellar folyalarda ve serebral sulkal yapılarında, özellikle fronto-temporal bölgelerde daha belirgin atrofik değişiklikler (Resim 2, 3), sol temporal fossa anterior kesiminde temporal lobu postero-superiora yönlendiren tüm



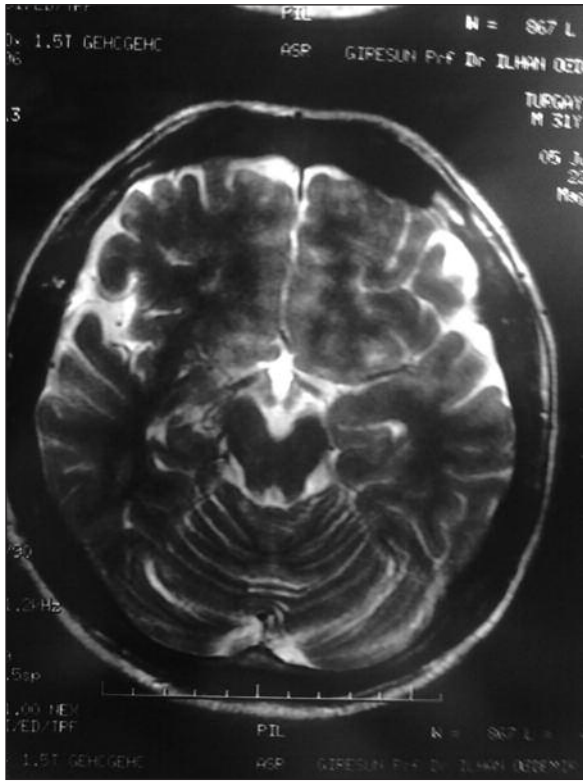
**RESİM 1:** Hastanın sol yüz yarısında gözlenen porto şarabı nevüs. (Renkli hali için Bkz. <http://tipbilimleri.turkiyeklinikleri.com/>)

sekanslarda beyin-omurilik sıvısı ile izointens yapıda, araknoid kist ile uyumlu lezyon (Resim 4), sol serebellopontin köşede T2 flair görüntülerde hiperintens olarak izole edilebilen kitle (Resim 5) tespit edildi.

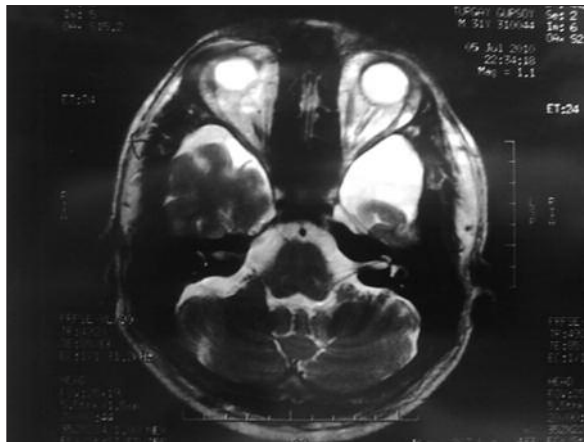
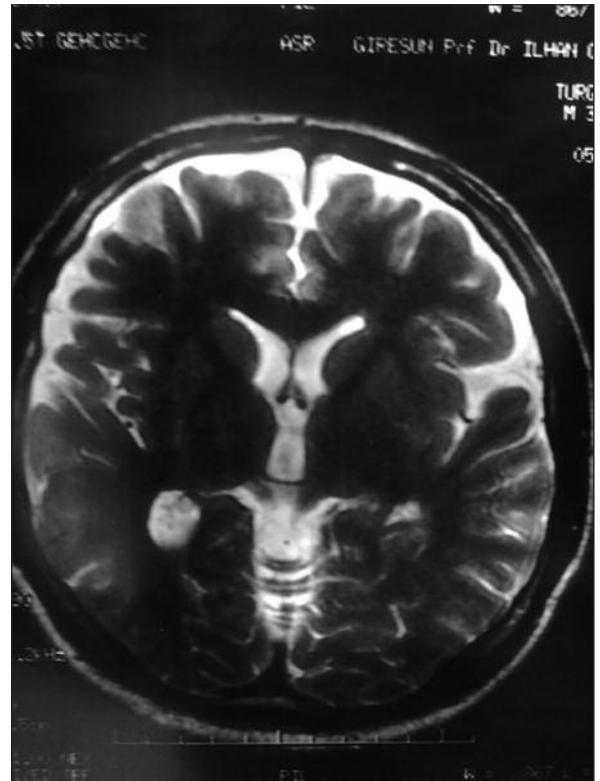
## TARTIŞMA

SWS'nin karakteristik bulgularının, yüzü, gözü ve beyini besleyen damarların embriyolojik malformasyonu ile oluştuğu düşünülmektedir. Porto şarabı nevüs, yüzdeki cildin altında küçük ven ve kapillerin malformasyonu ile oluşmaktadır. Bu durumun da gestasyonel dönemin ilk trimesterinde primitif sefalik venöz sistemin gelişimindeki hata nedeniyle oluştuğu düşünülmektedir.<sup>7</sup> Literatürdeki serilerde, en sık tespit edilen bulgu olmasına rağmen, fasyal anjiyomatöz lezyonun eşlik etmediği SWS'li vakalar da rapor edilmiştir.<sup>2</sup> Bizim hastamızda sol yüz yarısında porto şarabı nevüs tespit edilmiştir.

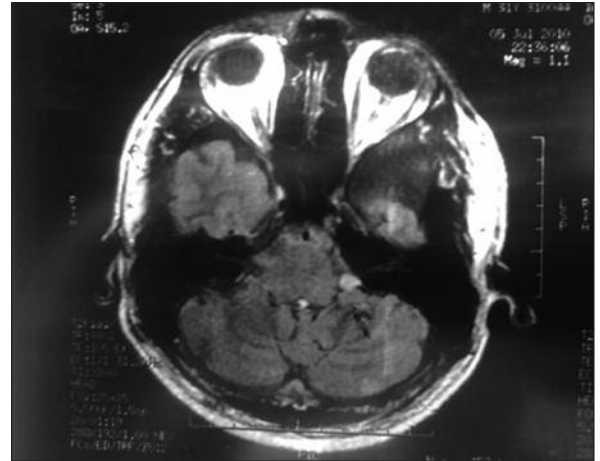
SWS'de sıklıkla küçük kortikal venlerdeki malformasyon nedeniyle alttaki serebral dokuda atrofi ve kalsifikasyon gelişir. Leptomeningiyal anjiyomlar SWS'de sık izlenen bir bulgudur ve genellikle tek taraflıdır. Bazen damarsal lezyonlar o kadar belirgindir ki arteriovenöz malformasyon (AVM) veya tümoral oluşumlarla karıştırılabilir.



**RESİM 2, 3:** Hastanın beyin manyetik rezonans incelemesinde serebellar folyalarda ve serebral sulkal yapılarda özellikle fronto-temporal bölgelerde daha belirgin atrofik değişiklikler.



**RESİM 4:** Hastanın beyin manyetik rezonans incelemesinde sol temporal fossa anterior kesiminde temporal lobu postero-superiora idente eden tüm sekanslarda, beyin-omurilik sıvısı ile izointens yapıda araknoid kist ile uyumlu lezyon.



**RESİM 5:** Hastanın beyin manyetik rezonans incelemesinde sol pontoserebellar köşede T2 flair görüntülerde hiperintens olarak izole edilebilen kitle lezyon.

Büyüklüğü nedeniyle bazen serebral veya serebellar dokuya bası bulguları oluşturabilirler.<sup>8</sup> Bazen beyin omirilik sıvısı geçiş yolunu kapatıp hidrosefaliye neden olabilmektedir.<sup>9,10</sup> Bizim hastamızda yaygın serebellar ve serebral atrofi olmasına kar-

şın, kortikal ve derin anjiyomatöz bir lezyon tespit edilmedi. Bu durum, damarsal lezyonların MRG taramasında bazen klasik görüntüsünü vermediğini ya da bazen damarsal lezyonların düzelebilir olduğunu düşündürmektedir.

Glokom, anjiyomatöz lezyonun trigeminal sinirin oftalmik dalının tutulduğu durumlarda sıklıkla gözlenir. Genellikle porto şarabı nevüs ile aynı tarafta oluşur. Patofizyolojisinde episkleral hemanjiyom nedeniyle episkleral venöz basınçtaki artışın rol oynadığı düşünülmektedir.<sup>11,12</sup> Hastamızda, trigeminal sinirin oftalmik segment alanında tutulum gözlenildiği halde glokom tespit edilmemiştir.

SWS'de nörolojik bulgular, damarsal patolojiler nedeniyle oluşmuş serebral hasarın yerine ve büyüklüğüne bağlı olarak değişiklik göstermektedir. En sık gözlenen nörolojik bulgular içinde serebral kortikal disgenезise bağlı epilepsi, tek taraflı serebral atrofiye bağlı hemiparezi, yaygın serebral beslenme bozukluğuna bağlı mental retardasyon ve migren tarzı baş ağrısı sayılabilir.<sup>12,13</sup> Hastamızda serebral atrofinin yaygın olduğu ve her iki serebral hemisferi de etkilediği görülmüştür. Literatürde her iki hemisferin de etkilendiğini gösteren çalışmalar vardır.<sup>14</sup> Hastamızda, atrofi daha çok serebellar bölgeyi etkilemişti. SWS'de serebellar atrofi sık görülen bulgular arasında bulunmamaktadır.<sup>15</sup> Atrofiye rağmen hastamızın nörolojik muayenesi migren tarzı baş ağrısı dışında tamamen normal bulunmuştur. SWS'de migrenin mekanizması, epilepsi ve vasküler malformasyonlardakine benzer özelliktedir. Literatürde, SWS'li hastalarda, migren atağı sırasında nörolojik kusur oluşma ihtimalinin çok yüksek olduğu bildirilmiştir.<sup>16</sup>

Bazen SWS'de internal serebral, bazal, derin medüller ve subependimal venlerde de genişleme gözlenmektedir. Bizim hastamızın görüntüleme bulguları içinde bu tür patolojiler tespit edilmemiştir.<sup>17</sup>

Literatürde SWS ile tümör birlikteliği çok az sayıda rapor edilmiştir. Ergün ve ark., hastalarında SWS'nin klasik bulguları dışında intraserebral lipom, temporal araknoid kist ve porensefalik kist tespit etmişlerdir.<sup>18</sup> Costa, SWS'li hastasında intrakraniyal anjiyoplastik menenjiyom tespit ettiğini bildirmiştir.<sup>19</sup> Gökalp ve ark., SWS'li hastalarının dördüncü ventrikülünde dev menenjiyom saptamışlardır.<sup>20</sup> Mahmood ve ark., SWS ile astrositom birlikteliğini rapor etmişlerdir.<sup>21</sup> Park ve ark. ise intrakraniyal hemanjiyomu SWS'li hastalarında tespit ettiklerini bildirmişlerdir.<sup>22</sup> Literatürde SWS ile serebellopontin açığı tümörü birlikteliği rapor edilmemiştir.

Literatürde SWS ile araknoid kist birlikteliğini gösteren, Ergün ve ark.'nın sunduğu vaka dışında bir çalışma bulunmamaktadır.<sup>18</sup> Leptomeningiyal tutulum gösteren SWS'de araknoid kist oluşumu, beklenen bir patoloji gibi gözükmektedir. SWS'de oluşum patofizyolojisi hakkında bir bilgi bulunmamaktadır.

Literatürde SWS varyantı diye nitelendirilen az sayıda SWS'li hasta rapor edilmiştir. Bu nitelendirme, SWS'li hastaların nörolojik muayenesinde, fizik muayenesinde ve radyolojik görüntüleme bulgularındaki farklılıklar göze alınarak düşünülmüştür. Ortaya konulan farklılıkların gerçekten birer varyant olup olmadıkları, ya da bütün bunların, SWS'nin doğal seyri içinde kabul edilip edilemeyeceği bilinmemektedir. Belki de SWS'nin patofizyolojisi tam olarak ortaya konulduğunda bu sorulara cevap vermek mümkün olabilecektir.

## KAYNAKLAR

- Carrasco L, Pastor A, Fariña C, Martín L, Manzarbeitia F, Requena L. Acral arteriovenous tumor developed within a nevus flammeus in a patient with Sturge-Weber syndrome. *Am J Dermatopathol* 2003;25(4): 341-5.
- Aydin A, Cakmakçi H, Kovanlıkaya A, Dirik E. Sturge-Weber syndrome without facial nevus. *Pediatr Neurol* 2000;22(5):400-2.
- Thomas-Sohl KA, Vaslow DF, Maria BL. Sturge-Weber syndrome: a review. *Pediatr Neurol* 2004;30(5):303-10.
- Comi AM. Advances in Sturge-Weber syndrome. *Curr Opin Neurol* 2006;19(2):124-8.
- Roach ES. Neurocutaneous syndromes. *Pediatr Clin North Am* 1992;39(4):591-620.
- Di Rocco C, Tamburrini G. Sturge-Weber syndrome. *Childs Nerv Syst* 2006;22(8):909-21.
- Comi AM. Pathophysiology of Sturge-Weber syndrome. *J Child Neurol* 2003;18(8):509-16.
- Hamano K, Ito M, Inai K, Nose T, Takita H. A case of Sturge-Weber syndrome with peculiar venous abnormalities. *Childs Nerv Syst* 1993; 9(8):491-3.
- Yallapragada AV, Cure JK, Holden KR. Sturge-Weber syndrome variant with atypical intracranial findings: case report. *J Child Neurol* 2006;21(2):155-7.
- Fishman MA, Baram TZ. Megalencephaly due to impaired cerebral venous return in a Sturge-Weber variant syndrome. *J Child Neurol* 1986;1(2):115-8.

11. Phelps CD. The pathogenesis of glaucoma in Sturge-Weber syndrome. *Ophthalmology* 1978; 85(3):276-86.
12. Thomas-Sohl KA, Vaslow DF, Maria BL. Sturge-Weber syndrome: a review. *Pediatr Neurol* 2004;30(5):303-10.
13. Chapiesski L, Friedman A, Lachar D. Psychological functioning in children and adolescents with Sturge-Weber syndrome. *J Child Neurol* 2000;15(10):660-5.
14. Arulrajah S, Ertan G, M Comi A, Tekes A, Lin DL, Huisman TA. MRI with diffusion-weighted imaging in children and young adults with simultaneous supra- and infratentorial manifestations of Sturge-Weber syndrome. *J Neuroradiol* 2010;37(1):51-9.
15. Adams ME, Aylett SE, Squier W, Chong W. A spectrum of unusual neuroimaging findings in patients with suspected Sturge-Weber syndrome. *AJNR Am J Neuroradiol* 2009;30(2):276-81.
16. Kossoff EH, Hatfield LA, Ball KL, Comi AM. Comorbidity of epilepsy and headache in patients with Sturge-Weber syndrome. *J Child Neurol* 2005;20(8):678-82.
17. Türk Ü, Yüksel N, Karabay Y. [Sturge-Weber syndrome]. *Turkiye Klinikleri J Dermatol* 1994; 4(2):110-3.
18. Ergün R, Okten AI, Gezeran Y, Gezici AR. Sturge-Weber syndrome accompanied with multiple congenital intracranial lesions. *Acta Neurochir (Wien)* 2007;149(8):829-30.
19. Costa A. [Exceptional variant of the Sturge-Weber disease: intracranial angioblastic meningioma and skin hemangioma presenting as a "sneak lesion"]. *Arch De Vecchi Anat Patol* 1976;61(1):77-87.
20. Gökalp HZ, Ozkal E, Erdogan A, Selcuki M. A giant meningioma of the fourth ventricle associated with Sturge-Weber disease. *Acta Neurochir (Wien)* 1981;57(1-2):115-20.
21. Mahmood A, Dujovny M, Chason JL, Zamorano LJ. Sturge-Weber-Dimitri disease? In association with an astrocytoma. *Acta Neurochir (Wien)* 1991;110(1-2):87-9.
22. Park C, Bodensteiner JB. An infant with a segmental hemangioma: Sturge-Weber? *Semin Pediatr Neurol* 2008;15(4):164-6.