

Sturge-Weber Sendromu

STURGE-WEBER SYNDROME

Dr.Ülkü TÜRK*, Dr.Nur YÜKSEL**, Dr.Yıldız KARABAY'

*Kartal Devlet Hastanesi Nöroloji Kliniği, İSTANBUL
**Ankara Hastanesi Cildiye Kliniği, ANKARA

ÖZET

Sturge-Weber sendromu tanısı alan 17 yaşındaki bir bayan hasta tanıtılmıştır. Port-wine nevüs ve çocukluktan beri epileptik nöbeti olan bu vakada kompütürize tomografide (CT) oksipital kalsifikasyon ve konvansiyonel magnetik rezonans (MR) çalışmasında da koroid pleksusta belirginleşme ve genişleme gösterilmiştir.

Anahtar Kelimeler: Sturge-Weber sendromu, Epilepsi, İntrakranial kalsifikasyon, MR bulguları

T Klin Dermatoloji 1994,4:110-113

Sturge-Weber sendromu nörokutanöz sendromlardan biridir. İlk olarak 1897'de Sturge tarafından tanımlanmış, 1929'da ise Weber tarafından intrakranial kalsifikasyonu gösterilmiştir. Nadir görülen ve non-familiyer olan bu sendrom aşağıdaki özellikleri gösterir: flammeus nevüs, leptomeningeal angiomas, koroid angioma, buphtalmos, İntrakranial kalsifikasyon, serebral atrofi, mental retardasyon, glokom, epileptik nöbet, hemiparezl ve hemiatrofi (1). CT'den önce Sturge-Weber sendromunun tanısı direk kafa grafileri ve angiografi ile yapılmaktaydı. Bugün artık tanı CT ve MR ile daha kolaylıkla yapılabilmektedir. CT tanı konulmasına büyük ölçüde yardımcı olmaktadır. Serebral kortikal kalsifikasyon, atrofi, venöz genişleme, koroid pleksusta genişleme ve leptomeningeal angiomas, MR'da dahil olmak üzere konvansiyonel radyolojik tetkiklerle kolaylıkla gösterilebilmektedir (2-5). MRI bulguları az sayıda yayınlanmış olmakla birlikte vasküler anomaliteyl daha iyi göstermektedir. CT bulguları ise kalsifikasyonu ortaya çıkarmakta daha hassas bir yöntemdir (6).

Geliş Tarihi: 21.2.1994

Kabul Tarihi: 21.6.1994

Yazışma Adresi: Dr.Ülkü TÜRK
Yüksel Sok. Küçükalyal Sitesi B Blk. No:22/9
81570 İSTANBUL

SUMMARY

We reported here a 17 years old a girl with Sturge-Weber syndrome. She had flammeous nevus and epileptic seizure since childhood. On CT was seen occipital calcification. Conventional MR study showed prominent and enlarged coroid plexus.

Key Words: Sturge-Weber syndrome, Epilepsi, intracranial calcification, MR findings

Turk J Dermatol 1994, 4:110-113

Biz burada Sturge-Weber sendromlu bir vakayı CT ve MR bulguları ile sunduk.

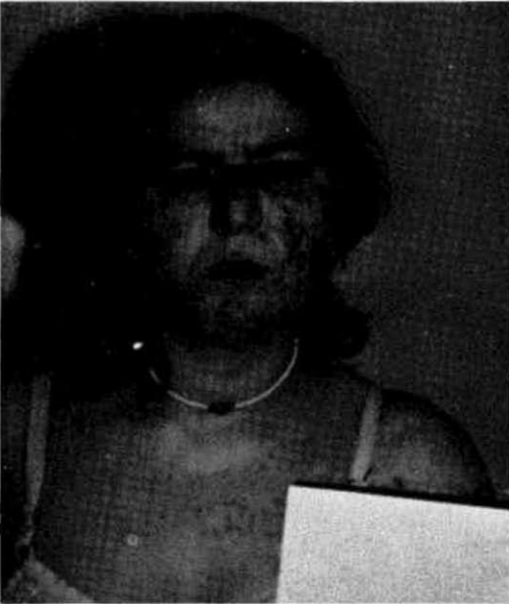
VAKA TAKDİMİ

17 yaşındaki genç kız, sol yüzde port-wine nevüs nedeniyle Nisan 1992'de cildiye polikliniğine başvurmuş ve oradan da nöroloji polikliniğine konsültasyon için gönderilmiştir. Hastanın muayenesinde sol trigeminal sinirin oftalmik dalının innerve ettiği bölgede port-wine (flammatous nevüs) bulundu (Resim 1,2). Hastanın hikayesinde 7-8 yaşlarında başlayan ve haftada birkaç kez gelen, elden başlayıp yukarı doğru yüz yarısına kadar yükselen uyuşma ve karıncalanma olduğunu ve birkaç kez de şuur kaybı olduğu ifade edilmektedir. Nöbetten sonra hastaya uyku gelmekte ve birkaç saat uykudan sonra kendine gelmektedir. Hastanın ilkokulu güçlükle bitirdiği ifade edilmektedir. Çeşitli polikliniklere başvuran hastaya bugüne kadar epilepsi tanısı konmamış ve hiç antiepileptik tedavi uygulanmamıştır. Estetik nedenlerle cildiye polikliniğine başvuran hastanın oftalmolojik muayenesinde patoloji saptanmadı. Tüm sistem muayeneleri normal bulundu. Nörolojik muayenede konvulüzyon anemnezi ve hafif mental retardasyon mevcut.

Laboratuvar Bulguları: Tam kan ve tam idrar tetkikleri normal. **EEG** bulguları normal.



Resim 1.



Resim 2.

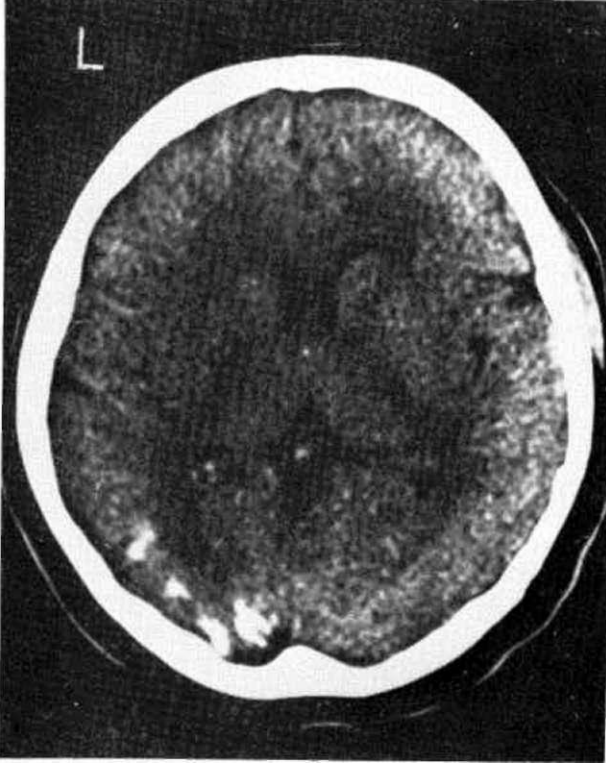
Nöroradyolojik Bulgular: CT'de sol occipital bölgede kalsifikasyon mevcuttur (Şekil 1a). Opak madde enjeksiyonundan sonra tutulum gözlenmedi (Şekil 1b). MRI bulguları, sol koroid pleksus daha belirginleşmiş ve genişlemiş olarak görülmektedir (Şekil 2ab).

Klinik Gidiş: Hastaya 600 mg/gün carbamazepin başlandı. İlaç alınımından 1 ay sonra nöbet sayısı yarıdan fazla azaldı.

Türk J Dermatol 1994, 4

TARTIŞMA

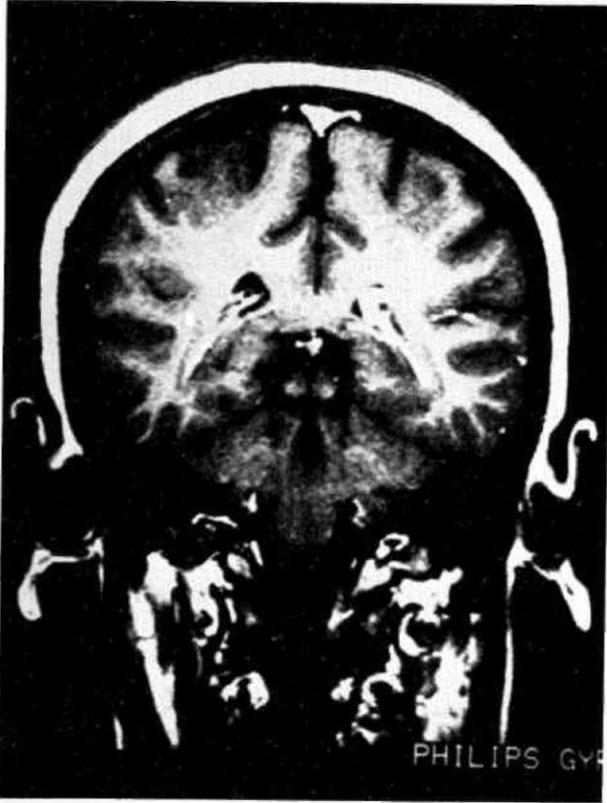
Sturge-Vveber sendromunun tabii seyri hala iyi bilinmemektedir. Mayo klinik 31 ve Toronto çocuk hastalıkları hastanesinin yayınladığı 41 vakanın %40'ında orta veya şiddetli nörolojik defisit ve epilepsi tesbit edilmiştir. Hastalarda konvulüzyonlar genellikle erken yaşta ortaya çıkmakta, fakat bazen hastalık farklı seyretmekte ve daha Herki yaşlarda da konvulüzyon ortaya çıkabilmektedir. Erken yaşta konvulüzyon ortaya çıkan hastalarda, şiddetli nörolojik defisitler görülmektedir (7,8). Bu hastalarda konvulüzyon tanısı geç konulmuştur. Fakat bu hasta sıklıkla fokal sensoil nöbet geçirmiş olduğu için muhtemelen aile tarafından fark edilmemiştir. Aile hastanın yüzündeki nevüs nedeni ile çocukluktan beri çeşitli hastanelere başvurmuş fakat epilepsi tanısı konmamış ve herhangi bir tedavi uygulanmamıştır. Geç başlayan nöbetler, ilaca daha güç cevap vermektedir (7). Bu hastada nöbetler çok azalmış olup tedaviye iyi cevap vermiştir. Hastalıkta görülen progresif kalsifikasyon, o hemisferde kan akımının azalmasına ve bunun sonucu glolols ve atrofiye neden olmaktadır (9). Tekrarlayan konvulüzyonlara, kan akımı azalan dokulardaki nöronların anormal eksitasyonu neden olmaktadır (10). Sturge-Vveber sendromu vakalarının çoğunun tanısı CT ile kolaylıkla yapılabilmektedir. Fakat bulgular çoğunlukla kortikal kalsifikasyon, koroid pleksusta belirginleşme ve genişleme, post lktal kortikal madde tutulumu, veya anormal venöz drenaj gibi indirek işaretlerdir. İntrakraniyal kalsifikasyonun, seri CT ile takiplerinde kalsifiye oksipital lezyonun ilerleme gösterdiği kaydedilmiştir (4-6). Bu hastanın CT'sinde sadece occipital bölgede kalsifikasyon bulunmuştur. Opak madde enjeksiyonundan sonra tutulum gözlenmemiştir. İntrakraniyal kalsifikasyon anormal serebral venöz drenaja sekonder olarak gelişebilir. Bunu serebral angio bulguları da desteklemektedir. Anoksl ve metabolizmanın bozulması, angiomun dallanma alanında sklerotik atrofi ile birlikte kalsifikasyona neden olmaktadır (11). Başka bir grup araştırmacı, kalsifikasyonun kan beyin bariyerindeki defektin neden olduğunu belirtmektedir. Bu defekt protein ve kalsiyum transudasyonuna neden olmakta, bu da daha sonra perlvasküler alana çökmektedir (12). Literatürde Sturge-Vveber sendromunda konvansiyonel MR bulguları tanımlanmıştır. Non-kontrast MR çalışmalarında, hemiatrofi, koroid pleksusta angiomatöz malformasyon ve altındaki dokuda signal değişiklikleri gösterilmiştir. Sturge-Vveber sendromunda, buftalmus ve koroid angroma görülebilir. Koroid pleksusta belirginleşme ve genişleme en sık görülen bulgudur ve angiomatöz malformasyondan kaynaklanmaktadır (5,6). Bu hastada konvansiyonel MR çalışmasında sol koroid pleksus daha belirgin ve genişlemiş olarak görülmektedir, intrakraniyal kalsifikasyon, konvansiyonel MR çalışmalarında CT'de olduğu gibi iyi gösterilememektedir. Ancak geniş kalsifikasyon alanları az miktarda görülebilmektedir. T2-ağırlıklı kesitlerdeki kalsifikasyon alanlarında signal azalma-



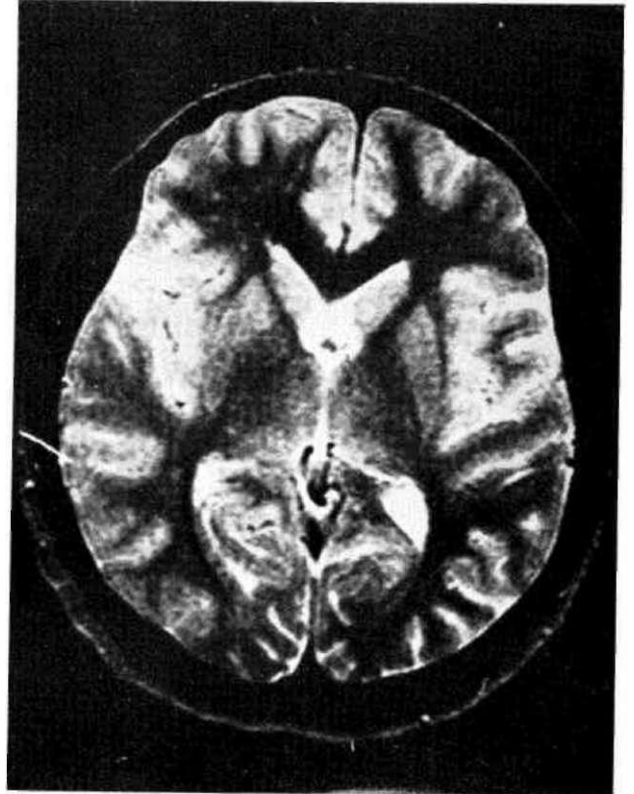
Şekil 1a. Aksiyel CT kesitleri, a. Kontrastsız kesitte sol parieto oksipital bölgede kalsifikasyon.



Şekil 1b. Kontrastlı kesitte opak madde tutulumu görülmekte.



Şekil2a. MR bulguları. Aksiyel kesit.



Şekil 2b. Koronal kesit T₂-ağırlıklı görüntülerde s-| koroid pleksusta belirginleşme ve genişleme.

sı görülmektedir. Koroid pleksusdaki angiomatöz malformasyon ve çevresindeki beyin dokusunda signal değişiklikleri görülmektedir (5,9,10). Bu sendromda esas anomali, serebral atrofinin olduğu kortekste superfisiyal kortikal venlerin bulunmayışıdır. Internal serebral bazal, derin meduller ve subependimal venlerde genişleme görülmektedir (13).

Sturge-Weber sendromunda tanı bugün artık CT ve MR çalışmaları ile kolaylıkla konmakta ve hastalığın gidişi **takip** edilebilmektedir.

KAYNAKLAR

1. Adams JH, Corellis JAN, Duchen LW. Greenfield's neuropathology, 4th ed. New York: Wiley, 1986: 431.
2. Terdjman P, Alcardi J, Brunelle F. Sturge-Weber syndrome in children-CT and angiographic findings. Presented at an annual meeting of the European Society of the Pediatric Radiology, Montreux April 1988.
3. Jacoby CG, Yuh WTC, Afifi AK, et al. Accelerated myelination in early Sturge-Weber syndrome demonstrated by MR imaging. J Comput Assist Tomogr 1987; 11:226-31.
4. Stimac GK, Soloman MA, Newton TH. CT and MR of angiomatous malformation of the coroid plexus in patients with Sturge-Weber disease. AJNR 1986; 7:226-31.
5. Brant-Zwadazkl M, Norman D. Magnetic resonance imaging of the nervous system. New York: Raven, 1987:150.
6. Bilaniuk LT, Zimmermann RA, Hochmann M, et al. MR of Sturge-Weber syndrome (abstr.). AJNR 1987; 8:945.
7. Tsuchida T, Hoffman HU, Hendrick EB, Thompson H. Sturge-Weber syndrome. A clinical study of 41 cases of 143 facial hemangiomas (in Japanese). No to Shinkei (Tokyo) 1980; 32:949-56.
8. Peterman AF, Hayles AB, Docerty MB, et al. Encephalotrigeminal angiomatosis (Sturge-Weber disease). JAMA 1958; 167:2169-76.
9. Hoffman HJ, Hendrick EB, Dennis M, et al. Hemispherectomy for Sturge-Weber syndrome. Child's Brain 1979; 5:233-49.
10. DiTrapani G, DiRocco C, Abbomondi AL, et al. Light microscopy and ultrastructural study of Sturge-Weber disease. Child's Brain 1982; 9:23-6.
11. Bilson VR, Gillam GL. An unusual case of Sturge-Weber syndrome. Pathology 1984; 16:462-5.
12. Braffman BA, Bilanluk LT, Zimmerman RA. The central nervous system manifestations of the phakomatoses on MR. Radiol Clin North Am 1988; 26:773-800.
13. Bentson JR, Wilson GH, Newton TH. Cerebral venous drainage of the Sturge-Weber syndrome. Radiology 1971; 101:111-8.