

İKİ STURGE - WEBER - SENDROMU VAK'ASI

Dr. Güler AKSU (x)

Dr. Orhan TÜZÜN(xx)

Dr. Teksin ERYILMAZ(xxx)

ÖZET

Klasik bulgularla birlikte nistagmus ve korioretinal dejenerasyon gösteren iki Sturge-Weber sendromu takdim edilmiştir.

Bu sendroma Encephalotrigeminal angiomatosis(1), Meningo Kuteneus sendromu da derler(2). Seyrek görülen bu hastalığın otosomal dominant bir heredite gösterdiği ve son zamanlarda sitojenik çalışmalarla 22 trisomy olduğu rapor edilmiştir(3). Bu sendromun başlıca bulguları beyin içinde, yüzde ve koroideada anjiom, glokom ve karakteristik intrakranial kalsifikasyon göstermesidir(4,5). Yüzdeki şarap rengi nevus tek taraflıdır, ve beşinci sinirin dallarının yayıldığı sahalarda görülür. Bazan nevuslara vücudun diğer bölgelerinde de-rastlanır. Glokom işe çoğunlukla tek taraflı ve nevusun bulunduğu tarafta yer alır. Glokoma uveal hemangiomların sebep olduğu kabul edilmektedir. Glokom basit kronik glokom özelliklerine sahiptir ve ilerleyici karakterdedir(12). Tansion oküler yük-

şekliği çocukluk çağlarında olursa buftalmiye sebep olur. Heterokromi görülebilir ve konjonktiva damarları dilate olup tortiozitelere artmıştır. Bu sendromda göz bulgularından başka beyin, piamater ve deri damarlarında da anjiomatöz değişiklikler görülür.

İntrakranial hemanjioma tek taraflı ve sıklıkla nevusla aynı tarafta lökalezdir. Radyolojik muayenede serebral kortekste bilhassa temporal ve parietal sahalarda çift kontürlü kalsifikasyon ince hatlar şeklinde görülür(6,7). İntrakranial lezyonlara serebral ve serebellar korteks atrofisi refakat eder. Bunların neticesi olarak grand mal veya Jacksonian tip epilepsi, görme alanı defektleri ve zekâ geriliği görülür. Bulgular adolesans çağa kadar ilerleyicidir(8). İkinci on yıl sonunda durgunluk görülür. Hayat ve görme yö-

(x) Uz.Dr. Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi göz kliniği yöneticisi.

(xx) Doç.Dr. Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi radyoloji bölümü yöneticisi.

(xxx) AsisiDr. Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi göz kliniği asistanı.

nünden prognoz kötüdür. Hastalar genellikle 30 yaşından önce ölürlər(13).

Tedavide, nörolog ve beyin cerrahları oksipital lobetomiyi tavsiye etmektedirler. Glokom tedavisine etkili bir ameliyat yoktur. Bazı vak'alarda T.O yüksekliğinin siklodiatermi ile kontrol altına alındığı bildirilmiştir (3).

Vak'a 1 :

Prot: No: 601-1670 D.S. 15 yaşında erkek çocuğu akciğer tüberkülozu yönünden verem hastahanesinde tedavi dilirken göz şikâyetleri nedeni ile polikliniğe müracaatla yatırıldı.

Öz geçmişinde : Doğuştan yüzünün sol yarısında kırmızı leke mevcutmuş. Sol gözündeki görme gittikçe azalmış, ayrıca zaman zaman bayılma nöbetleri geçiriyormuş.

Soy geçmişinde : Kayda değer bir bulgu yok.

GÖZ MUAYENELERİ :

Sol Göz : Kaşlar, göz kapakları normal. Horizontal nistagmus ve 15° içe deviasyon var Konjonktiva hiperemik görünümde damarlar yer yer genişlemiş, kornea ödemli bulanık olup, iriste bir patolojiye rastlanılmadı. Pupilla muntazam ve yuvarlak, indirekt ışık refleksi var, lens saydam. Fundus muayenesinde papillada glokomatöz bir eksskavasyon ve optik atrofi mevcut.

Görme : Işık hissi yok.

T.O.: 60 mm Hg Schioetz

Sağ Göz : Glob ve ekleri normal, horizontal nistagmus mevcut.

Görme : 10/10 (tam)

T.O: 17.3 mm Hg Schioetz

Sistem muayenelerinde: Alında kaşın orta kısmından başlayıp ağız mukozasında dahil yüzün bütün sol yarısını kaplayan koyu kırmızı renkte kapillernevus mevcut (resim 1,2), Hafif kifoz görünümü var. Akciğerleri dinlemekle yaş raller alınıyor.

K.B.B Muayenesinde : Sol damak ve ağız mukozasında kapiller nevus aynı tarafta dudakta hipertrofi mevcut.

Nörolojik Muayene : Bir patoloji bulunamadı ve patolojik reflekslere rastlanılmadı. İmkânsızlıklar nedeni ile EEG yapılamadı.

Röntgen tetkikinde: Kafa grafiplerinde solda oksipital ve kısmen parietal bölgede beyin giruslarının şekline uyan kalsifikasyonlar tesbit edildi (Resim 3).

Akciğer grafisinde : Bronkovasküler bölgelerde artma mevcuttur.

İdrarda : Aminoasitlerde bir patoloji bulunamadı.

VAK'A II :-

Prot No: 1849/1837 A.G. 22 yaşında erkek hasta yüzünün sol yarısındaki leke ve sol gözünün görmemesi şikâyeti ile yatırıldı.

Öz geçmişinde: Zaman zaman bayılma nöbetleri mevcut, yüzündeki leke doğuştan mevcutmuş. Sol gözüne iki sene önce birer ay ara ile siklodiatermi ameliyatı yapılmış.

Soy geçmişinde : Kayda değer bir bulgu yok.

Göz Muayeneleri :

Sol Göz : Kaşlar kapaklar normal, nazal konjonktivada daha fazla olmak üzere damarlar genişlemiş ve anjio-



Resim : 1



Resim : 2



Resim : 3

matöz teşekküller mevcut (Reisim 4). Kornea, irisde bir patoloji yok. Pupilla muntazam yuvarlak ışık refleksleri mevcut. Lens saydam, Fundus muayenesinde papillada bir patoloji yok, fakat fundusta yaygın koyu renkte korioretinit dejenerasyon mevcut.

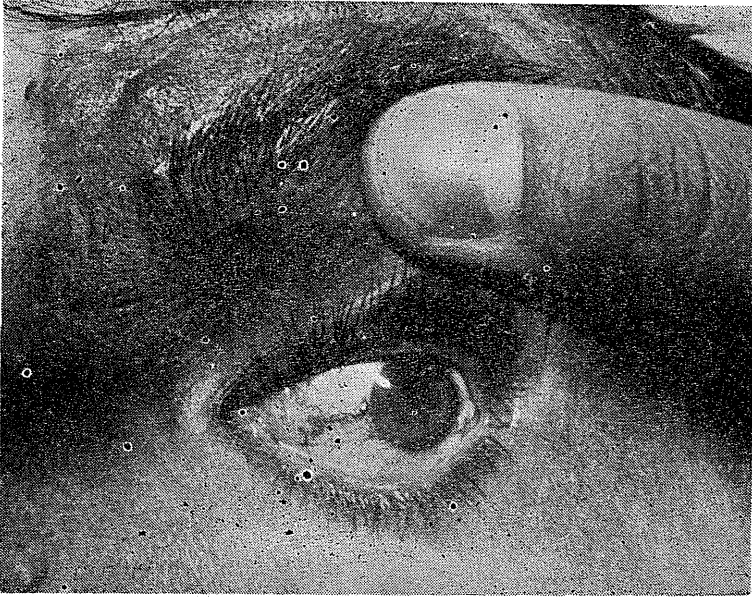
Görme : El hareketleri

T.O. 26.6. mmHg Schioetz

Sağ Göz : Glob ve ekleri normal

Görme : 10/10 (Tam)

T.O: 15.9 mmHg Schioetz



Resim : 4

Sistem muayenelerinde : Bir patolojiye rastlanılmadı. Yüzün sol yanında alından başlıyan ağız mukozasına kadar uzanankırmızı renkte nevus mevcut (Resim 5).

K.B.B muayenesinde : Sol dudak, damak ve ağız mukozasında nevus

ve buna bağlı olarak hipertrofi tesbit edildi.

Nörolojik Muayenede : Bir patoloji bulunamadı ve EEG yapılamadı.

Röntgen tetkikinde : Bir patolojiye rastlanılmadı.

İdrarda : aminoasitler normal.



Resim : 5

TARTIŞMA :

Vak'aların ikisinde erkek hasta olup nevus ve glokom sol taraftadır. Diğer bir özelliği de ailelerinde aynı tip başka hasta olmayışıdır. Vak'alarımız dominant bir geçiş göstermemekle beraber Sturge-Weber sendromu olup bütün kardinal semptomları ihtiva etmektedir. İlâve bulgu birinci vak'ada nistagmus, ikinci vak'ada koriorentinal dejenerasyondur. Her iki vak'ada görmelerinin ileri de-

recede düşmesinin sebebi glokomdur. Birinci vak'ada kornea bulanıklığı ve optik atrofi görülüşü de glokomla izah edilebilir. İkinci vak'ada optik atrofi olmayışı muhtemelen zamanında yapılan siklodiatermi ve T.O nisbeten kontrol altına alınmış olmasındandır. Bu vak'ada görme düşüklüğüne glokomla birlikte fundustaki yaygın dejenerasyonlar da etkili olmuştur.

SUMMARY

TWO CASES OF STURGE-WEBER- SYNDROME

The authors have presented two cases of Sturge-Weber Syndrome with

classical symptoms and nystagmus, chorioretinal degeneration.

LİTERATÜR

- 1- Scheie, G., Albert, M.D., Adler's tetbook of ophthalmology, Eighth edition- philadelphia, W.B. Saunders comp. 1969, pp. 173.
- 2- Fırat, T. Oftalmolojide Sendromlar, Güzel İstanbul Matbaası, Ankara 1965, sayfa 98.
- 3- Vaughan, D., Cook, R., Asbury, T.: General Ophthalmology, Lange Medical Publication, Los Altos, California, 1965, pp. 173.
- 4- Gördüren, S., Slem, G.: -Bir Sturge-Weber Sendromu, Ank.1Oft. Cm. Tebliği, 1963.
- 5- Gördüren , S.: Sturge-Weber, Türk Oft. Cem. Tebliği- 1966. Oto-Nöro-Oft., 21:29, 1966.
- 6- Teplick, J.G., Haskin, E.M., Schimert A.P.: Roentgenologic diagnosis, 1 st. edition, W.B. Saunders Comp., Philadelphia, 1968, 0pp. 1061.
- 7- Tavers, J.M., Wood, E.H.: Diagnostic neuroradiology, The Williams and Wilkins comp. Baltimore, 1964, pp. 1194.
- 8- Sir, Düke, E.: System of ophthalmology Congenital deformities, part 2. Vol III, The c.v. Mosby Company, St. Louis, 1969, pp. 1120.