

## BİR HASTA NEDENİYLE SUTURGE WEBER SENDROMU

Dr. Zeki BAKIR (x)

### ÖZET:

*Baş ağrısı, baş dönmesi ve görme bozukluğu şikayetleri olan ve direkt kranium radyogramlarında kalsifikasyon görülen 10 yaşında bir kız çocuğu sunulmuştur.*

### GİRİŞ VE GENEL BİLGİLER:

Sturge Weber hastalığının diğer bir adıda Encephalotrigeminal anjiomatozistir (1,2,3,4).

Klasik Sturge Weber sendromu yüzün trigeminal sahadaki nevüsü ile birlikte leptomeninklerin tek taraflı anjiomasını kapsar. Karakteristik radyolojik bulgusu sıklıkla pariyetal sahada beyin korteksinde plaklar şeklinde dalgalı kalsifikasyondur. Bu enteresan görünüm vakaların 2/3 de görülür. Kalsifikasyon anjioma içinde olmayıp beyin korteksi içindedir.

Kalsifikasyon dolaşımın yavaşlamasından dolayı meydana gelir ve tipik çift konturlu kenar gösterir, hayatın ilk yılında bile görülebilir (2). Bilateral kalsifikasyon nadiren görülür (3).

Anjiografide tutulan sahadada venöz drenaj anomalileri görülür, superfisial kortikal venler azalmıştır. derin venler torsiyoz görünümde olup genişlemişlerdir. Düzensiz kollateral damarlar görülür (1).

Pnömoensefalografi de tutulan tarafta beyinde kortikal atrofi görülür.

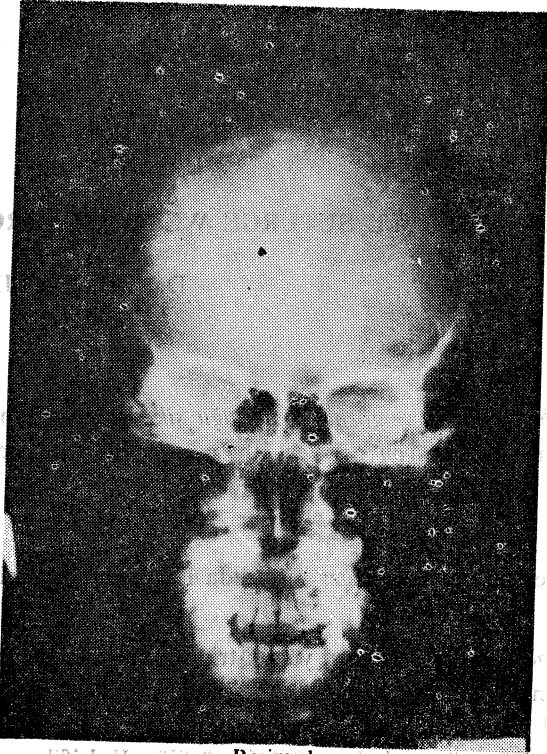
Bilgisayarlı beyin tomografisinde fokal kalsifikasyon ve atrofi varsa gösterilebilir.

Hastalarda genellikle epilepsi ve mental gerilik vardır. Telenjektaziler kolda olursa lokal gigantizme neden olur (2).

Karşı taraf gözde genellikle konjenital glokom görülür (5).

Tutulan tarafta koroiddeki tümör nedeniyle buftalmus ve karşı tarafta hemiparazi ve hemianopsi görülür (2).

(x) Atatürk Üni. Tıp Fak. Radyoloji Anabilim dalı Yrd. Doçenti.



Resim 1



Resim 2

Tutulan beynin karşı tarafında kompensatuar hiperplazi görülebilir ve kon-  
volüsyonel işaretler azalmış veya görülmeyebilir (4).

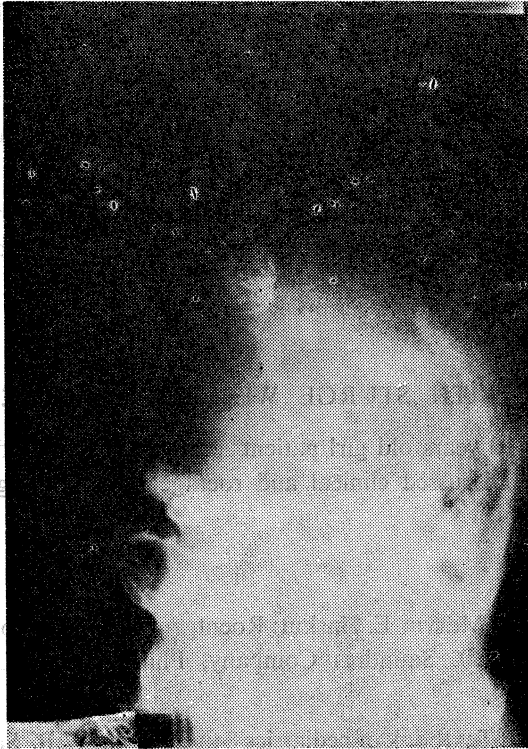
Intrakranial neviün lokal rezeksiyonu veya hemisferektomi epilepsi atakla-  
rını ortadan kaldırır. Glokomun tedavisi genellikle cerrahidir (2).

### **OLGU SUNUMU:**

Baş ağrısı, baş dönmesi ve görme bozukluğu şikayetleri olan sağ maksilla ve  
orbita etrafında şarabi deri rengi bulunan 10 yaşında kız çocuğu sunulmuştur.  
Hastada bu şarabi deri renginin doğuştan olduğu ve üç yaşına kadar bayılma şika-  
yetlerinin bulunduğu öğrenildi. Hastanın annesi ve babası akraba evliliği yapmış,  
altı kardeşi var kardeşlerinin hepsi sağlıklıdır.

### **FİZİK MUAYENE:**

Sağda görme 4/10, solda ise 10/10 dur. Trigeminus trajesine uyan anjioma ve  
göz dibinde glokomatöz değişiklikler görülmüştür. Sağ gözde glokom tesbit edil-  
miştir (30 mm/Hg Sch).



**Resim 3**

Gonyoskopide saat 12 hizasında iris üzerinde küçük neovaskularizasyon görülmüştür.

EEG de epilepsiyi düşündürecek şüpheli bulgu tesbit edilmiştir.

Nörolojik muayene ve diğer sistem muayeneleri normal bulunmuştur.

Kranium radyogramlarında oksipital lobun sağ tarafında düzgün konturlu plaklar şeklinde beyin girinti ve çıkıntılarını takip eden kalsifikasyonlar görüldü.

Resim: (1,2,3).

### TARTIŞMA:

Hastalığın genetik özelliği tam olarak bilinmemektedir. Belirgin özellikleri geniş telenjektaziler veya kırmızı şarabı deri renginin görülmesidir. Trigeminal yayılımı, deriyi, kafa derisini, kafa kemiklerini ve meniskleri tutar (2).

Beyindeki kalsifikasyonun bir yaşında da görüleceği bildirilmektedir bizim hastamızın şimdiye kadar kafa radyogramları alınmadığı için beyindeki kalsifikasyonun ne zaman başladığı bilinmemektedir. Bu hastalarda mental gerilik ve epilepsinin bulunduğu bildirilmektedir. Bizim hastamızda mental gerilik tesbit edilemedi; ancak üç yaşına kadar süren bayılmalarının olduğu ve EEG de şüpheli epilepsi bulguları tesbit edilmiştir.

Bazı yazarlar beyin kalsifikasyonun oksipital lobda bazıları ise temporal lobda daha sık görüldüğünü bildirmektedirler. Bizim hastamızda ise oksipital lobda kalsifikasyon görüldü.

Bu hastalarda lezyonun karşı tarafındaki gözde glokoma sık rastlandığı bildirilmektedir, hastamızda lezyon tarafında glokom tesbit edilmiştir.

### SUMMARY

#### (PATIENT WITH STURGE WEBER SYNDROME)

In this study 10 years old girl patient presented. She had calcification on skull radiograms. Discussed clinical and roentgenographic findings of the disease.

### KAYNAKLAR

- 1- J. George Teplick, Marvin E. Haskin: Roentgenologic Diagnosis, Third Edition, Volume 1 W.B. Saunders Company, Philadelphia, London, Toronto, 1976, P: 394.
- 2- Waldo E. Nelson: Textbook of pediatrics 8 th Edition, W.B. Saunders Company Philadelphia, London, 1964, p: 1174.

- 3- Berk Uluhan, Işıkman Erdoğan, Sümer Hüseyin: Klinik Radiyodiyagnostik cilt 2, Ayyıldız matbaası, 1982 s: 705.
- 4- Juan M. Taveras, Ernest H. Wood: Diagnostic Neuroradiology, The Williams, Wilkins Company, Baltimore, 1964 p: 1.196.
- 5- T.R. Harrison, Raymond Adams, Ivan L. Bennett, William H. Resnik, George W. Thorn, M.M. Wintrobe: Internal Medicine, Mc Graw-Hill Book Company, New York, Toronto, Sydney, London, 1966 p: 612.