

BİR OLGU NEDENİYLE STURGE-WEBER SENDROMU

Dr. Gülay Manga (x)

Dr. Nihat ÇAĞLAR (xx)

Dr. Nurettin MUTLUERGİL (xxx)

ÖZET :

(Anahtar Kelimeler: *Sturge-Weber Sendromu, Nevus Flammeus, Fakomatoz*).

Sturge-Weber sendromu, yüzün bir tarafında, 5. sinirin dağılımına uygun nevus flammeus ile karakterizedir. Tutulan tarafta koroid hemanjiomuna bağlı unilateral infantil glokom mevcuttur.

Radyolojik olarak serebral korteste kalsifikasyonlar görülür. Glokom ancak siklodyatermi ile kontrol altına alınabilir.

Bu makalede, Sturge-Weber Sendrom'lu bir olgu takdim edilmektedir

GİRİŞ :

Fakomatozlar; deri, santral sinir sistemi ve sıklıkla gözde belirtiler veren bir hastalık grubudur. Sturge-Weber sendromu da bu grup hastalıklar içinde incelenmektedir(1).

Ensefalotrigeminal Angiomatosis ismi de verilen bu sendromda karakteristik lezyonlar, meninkslerin, beynin, deri ve gözün vasküler malformasyonlarıdır(2).

Bu karakteristik lezyonlar, komplet şeklinde, şunlardır:

1— Nevus Flammeus: Trigeminal sinirin oftalmik dalının dağıldığı alanı içine alan, ancak bununla sınırlı kalmayan ve aynı zamanda şarap rengi angioma da denilen vasküler bir nevüstür (1,2,3).

2— Erken olarak ortaya çıkan konvülzyonlar,

(x) Atatürk Üniv. Tıp Fak. Göz Hast. Anabilim Dalı Öğretim Üyesi

(xx) Atatürk Üniv. Tıp Fak. Göz Hast. Anabilim Dalı Öğretim Üyesi

(xxx) Erzurum Numune Hastanesi Göz Hastalıkları Uzmanı

3— Griform kortikal kalsifikasyonlar (leptomeningial angiomatosis ile birlikte olan),

4— Homolateral buftalmus ve lökom,

5— Entellektüel gerilik (3).

Bunlara ilave olarak, serebral lezyona kontrilateral olarak hemipleji veya hemianopsi olabilir(3).

OLGU TAKDİMİ :

S.F. , 11 yaş, kız, prot. no: 1584/1584.

Hasta , 14.2.1986 tarihinde, yüzünün sağ yarısında kırmızılık, sağ gözünde zaman zaman kızarıklık ve ağrı şikayeti ile polikliniğimize müracaat etti. Hikayesinde; yüzünde kırmızılığın doğumundan itibaren mevcut olduğunu ifade ediyordu.

29.2.1984'de kliniğimizde sağ gözüne siklokrioterapi uygulanmış. Soy geçmişi özellik arzetmiyordu.

Hastanın yapılan göz muayenesinde;

Sağ Göz : Yüzün sağ yarısında, göz kapaklarını da içine alan ve yanağın orta kısmına kadar uzanan Flammeus nevus mevcuttu. Vizyon: 9/10, TO: 31. 8 mmHg Sch. idi. Konjonktiva hafif hiperemik ve limbustan 5 mm. uzakta çepeçevre hipertrofikti. Pupilla miyotikti (Pilokarpın tatbiki sonucunda) ve miyozis nedeniyle fundus değerlendirilemedi.

Sol Göz: Normal idi.

Hastanın gonioskopik muayenesinde; her iki göz de açık açılı idi. Görme alanları normal olarak bulundu.

İki yönlü kraniografisinde; sağ oksipitalde çift kontur gösteren plaklar şeklinde, dalgalı kalsifikasyon görülmekte idi.

Hastanın çekilen EEG'sinde, sol hemisferin parietooksipital bölümlerinde yavaş dalgalar dikkati çekiyordu.

Hasta kliniğimizde yatırılarak, tedavi altına alındı. Sağ göze, Timoptic oft. collyr % 0.50, 2x2, Pilokarsol oft. collyr % 2, 5x2, ordere edildi. Hastanın göz tansiyonu 19.6 -31.8 mmHgsch. arasında seyretti. 14.3.1986 tarihinde taburcu edildi.

TARTIŞMA :

Seyrek olarak rastlanan bir sendrom olan Sturge-Weber sendromu, intrakranial, fasial ve koroideal angiom ile karakterizedir. Bu bozuklukların hepsi do-

ğumdan itibaren vardır ve homolateraldir. Seyrek vakalarda bozukluk bilateral olabilir(4). Bizim vakamızda da lezyonlar homolateral idi.

Hastalığın etyolojisi tam bilinmemekle birlikte meningial, koroideal ve fasial damarların aynı primordial derivasyon kaynaklı olması, konjenital lezyonların karakteristik dağılımını açıklayabilir.

Hastalığın genetik olmadığına inanılmaktadır(5,6). Ancak otozomal dominant geçişli olduğuna dair görüşler de vardır. Kromozom yönünden tam açıklığa kavuşmamıştır, fakat 22 trizomiyle ilgili olduğuna dair yayınlar da mevcuttur(1,4).

Hastalık seyrek ve göz, deri ve intrakranial lezyonların oluşturduğu komplet triad ailede bir kişiden fazlasında görülmemektedir(2). Bizim sunduğumuz vakada herediter olduğunu telkin edecek bir hikaye mevcut değildir.

Intrakranial hemanjiom, beynin bir tarafında meninksleri tutar ve kalsifiye olabilir. Radyolojik muayenede, ince paralel çizgiler şeklinde görülür ki bu çizgiler kan damarlarının duvarlarını belirler. Bunlara "tram tracks" veya "railroad tracks" adı verilir. Bizim olgumuzun radyografilerinde de sağ oksipitalde benzeri görünüm mevcuttu.

Angiomatozis, sıklıkla bir hemisferin oksipital veya oksipitoparietal bölgesine lokalizedir (3,4). Serebral ve serebellar korteksin atrofisiyle birlikte olabilir. Bu durum Grand Mall ve Jaksonien tipi epilepsilere neden olabilir(5). Aynı zamanda, görme alanı defektleri ve mental geriliğe yol açabilir (4). Bizim olgumuzda epilepsi hikayesi olmamasına karşın EEG'de, sol hemisferin parieto-oksipital bölümlerinde yavaş dalgalar dikkati çekmekteydi.

Kutanöz angiom, Flammeus nevus olarak bilinir ve intrakranial lezyonla aynı tarafta, 5. kafa çiftinin 1. veya 2. ayrılma sahasını tutar. Lezyon kapak derisini hemen her zaman tutar. Palpebral veya bulber konjonktivayı da tutabilir. Tutulmuş tarafın fasial hemihipertrofisi seyrek değildir(4,5). Olgumuzda yüzün sağ yarısında, göz kapaklarını da içine alan ve yanağın orta kısmına kadar uzanan Flammeus nevus mevcuttu.

Konjonktival ve episkleral damarlar dilate ve kıvrımlı görülebilir. Heterokromia iridis vardır ve atake olmuş koroidea, koroideal hemangioma bağlı olarak daha koyu görülür (4,6).

Koroideal hemangiomlu bir göz, glokomlu veya glokomsuz olabilir. Tüm uveanın diffüz tutulması olabilir veya hemangiom lokalize kalabilir. Oftalmoskopik olarak, minimal derecede yükselmiş pigmente olmayan subretinal lezyonlar görülür. Bu tümörler, indirekt oftalmoskopiyle bile kolaylıkla görülebilir. İpsilateral bir koroideal hemanjiom, lokalize veya diffüz, koroideayı örterek, fundusta ketçap'a benzer görünüm oluştururlar ve sonunda ipsilateral glokoma yol açarlar. Vizüel semptomlar, foveanın kistoid dejenerasyonu veya eksüdatif retinal dekolman ile meydana gelebilir(3,6).

Sendromun en önemli bulgusu glokomdur. Bu bulgu da flammeus nevusla aynı taraftadır. Nadiren glokom bilateral olabilir. Hastaların % 30'unda glokom gelişir. Glokom 2 yaşından önce (% 60), konjenital glokomdaki gibi, buftalmus ve kamara açısı malformasyonu ile gelişebilir. Geri kalan hastalarda (% 40), glokom geç çocukluk ve erken yetişkinlik döneminde gelişir ve kronik açık açılı glokoma benzer (6,7). Glokomun patogenezi tam olarak bilinmemektedir. Aköz hipersekresyonu ve açının gelişimsel anomalilerinin yanı sıra, uveal damar anomalilerine bağlı obstrüksiyon ve konjesyon da patogenezde ileri sürülmüştür(2). Bizim olgumuzda da flammeus nevusla aynı tarafta tedaviye dirençli glokom mevcuttu.

Hastalarda, konvülzyonlar için tedavi gerekir. Glokom için de cerrahi girişim gerekebilir(4). Seçkin cerrahi yöntem siklodiyatermidir. Diğer ameliyat türleri başarısızdır(1).

Sturge-Weber sendromunun az görülen bir hastalık olması ve bizim vakamızın bulgularıyla tipik bir Sturge-Weber sendromu olması nedeniyle yayınlamaya değer bulduk.

SUMMARY :

(Key Words: *Sturge-Weber Syndrome, Nevus flammeus, phakomatoses*).

Sturge-Weber Syndrome in one case.

Sturge-Weber syndrome is characterised by nevus flammeus on one side of the face following the distribution of V. cranial nerve. On the affected side there is unilateral infantile glaucoma due to hemangioma of choroid. Radiographically, calcification in the cerebral cortex is usually present. There is no effective treatment, but cyclodiathermy can be used for controlling glaucoma.

In this article a case of Sturge-Weber syndrome was described.

KAYNAKLAR :

- 1- Bengisu, Ü., Sezen, F.: Göz Hastalıkları (çeviri), Güven Kitabevi, Ankara, 1978, s. 279-280.
- 2- Harley, D., Robison, M.D.: Pediatric Ophthalmology, Saunders Co., Philadelphia, 1975, p. 359, 511.
- 3- Duane, T.D.: Clinical Ophthalmology, Revised ed., Harper and Row, Philadelphia, 1984, vol: 2, ch. 17, p. 20-22.
- 4- Schei, H.G., Albert, D.M.: Textbook of Ophthalmology, 9th ed., W.B. Saunders Co., Philadelphia, 1977, p. 349-355.

- 5- Kanski, J.J.: Clinical Ophthalmology, Butterworths and Co. publishers, London, 1984, p. 7-356.
- 6- Miller, S.: Clinical Ophthalmology, Wright, Bristol, 1987, p. 459, 477.
- 7- Newell, F.W.: Ophthalmology. Sixth ed., The C.V. Mosby Company, St. Louis, 1986, p. 304.