

Olgu Sunumu

TRAVMA SONRASI KONVÜLZİYONLA PREZENTE OLAN STURGE-WEBER SENDROMU

Zehra Esra ÖNAL¹, Tamay ÖZKOZACI¹, Abdülkadir TEKİN², Çağatay NUHOĞLU³

ÖZET

Sturge Weber sendromu, yüzde porto şarabı rengi leke, glokom ve koroidal hemangioma gibi göz anomalileri ve leptomeningial anjioma ile karakterize sporadik, nörokutanöz bir hastalıktır. Klinik belirtiler, hafif inkomplet formdan leke, nöbetler, mental retardasyon ve glokom gibi tüm belirtilerin olduğu komplet forma kadar değişkenlik gösterebilir. Yüzün üst yarısında, porto şarabı rengi leke ile doğmuş çocuklar beyin tutulumu açısından yüksek risk altındadır. Bu çocuklarda, nöbet ve diğer nörolojik tutulumların gelişme sıklığı yüksektir. Bu olguda, 8 aylık kız bebek kliniğimize travma sonrası kusma, konvülsiyon semptomları ile getirildi. Çocuğun yüzünün üst yarısında, şarap rengi nevus mevcuttu. Beyin MR ı leptomeningial anjiomatosis ve cerebral atrofi ile uyumlu olup hastalığı destekliyordu. Yaşamın ilk bir yılında nörolojik gelişim normal bile olsa, Sturge Weber Sendromlu infant ve küçük çocukların erken tanınması gereklidir çünkü fokal nöbetler ve lokal hipoksinin yol açtığı serebral atrofi, ilerde gelişecek mental retardasyon, öğrenme ve davranış bozukluklarının sorumlusudur.

Anahtar Kelimeler: Sturge Weber sendromu, konvülsiyon, erken tanı

STURGE WEBER SYNDROME PRESENTED WITH POST TRAUMATIC CONVULSION ABSTRACT

Sturge weber syndrome is a sporadic neurocutaneous disease, characterized by facial port-wine stain, ocular abnormalities (glaucoma and choroidal hemangioma) and leptomeningeal angioma. Clinical features vary from mild incomplete forms to complete disease with facial stain, seizures, mental retardation and glaucoma. Children born with a port wine stain on the upper part of the face are at risk for brain involvement. These infants and young children often develop seizures and other neurologic impairments. Eight months aged girl was taken to our clinic, presenting with the symptoms of vomiting, convulsions after having been dropped (trauma). She had a port-wine stain in her upper part of the face. Contrast enhanced MRI of brain revealed leptomeningial angiomatosis and cerebral atrophy. Although neurologic development is normal in the first year of life, infants and young children with Sturge Weber syndrome, should be diagnosed as early as possible because focal convulsions and local hypoxia can cause cerebral atrophy, that is responsible for mental retardation, attenti-

1. Haydar Paşa Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Başasistan

2. Haydar Paşa Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Asistan

3. Haydar Paşa Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Şef Vekili

Yayın Gönderim ve Kabul Tarihi: 02.05.2011-06.06.2011

on disorders and learning disabilities.

Key words: Sturge Weber syndrome, convulsion, early diagnosis

GİRİŞ

Sturge-Weber sendromu; deri, göz ve meninklerin anjiomatosisi, nöbetler, oküler ve koroidal hemangiomlar, hemiparezi, intrakraniyal kalsifikasyonlar ve birçok vakada mental gerilik ile seyreden nörokutanöz bir hastalıktır. Sıklığı yaklaşık 1/50.000 olup, sporadik bir hastalıktır¹.

OLGU

Sekiz aylık kız hasta, hastanemiz Beyin Cerrahi Kliniğine kucaktan düşürülme sonucu takip ve gözlem amacıyla yatırıldı. Taburcu edildikten bir hafta sonra, kusma ve nöbetleri gelişen hasta tekrar getirildiğinde çekilen Beyin BT sonucunda cerrahi yaklaşım düşünülmendiğinden konvulziyon etyoloji araştırmak için kliniğimize yatırıldı. Hasta geldiğinde, bilinci açık, koopere, fontanel açık normal bombelikte, yüzünün sağ yarısında trigeminal sinir trasesi boyunca şarap rengi nevus gözlemlendi. Boy ve kilo persentilleri % 25-50 arasında idi. Dinlemekle kalp ve solunum sesleri doğaldı. Meningeal iritasyon bulguları yoktu. Hastanın ekstremiteleri normal, kas kuvveti normal, duyu kaybı yoktu. Derin tendon refleksleri normaldi, patolojik refleks alınmadı. Başını 2.ayda tutan hastamız, destekli oturabiliyordu. Hastanın laboratuvar tetkiklerinde Hemogram, AST, ALT, GGT, LDH, BUN, Kreatin, Kan glukozu, elektrolitleri, Kan gazı, Kan amonyak düzeyi, PT, PTT, INR değerleri normaldi. Tandem-MS normal değerlendirildi. Hastanın çekilen Beyin MR ında sağ tempora-pareito- oksipital bölgede, leptomeningial vaskülarizasyon artışı (anjiomatosis) gözlemlendi. Sağ serebellar hemisferde, artmış vaskülarizasyon lokalizasyonlarında temporal ve oksipital loblarda sekonder atrofi izlendi. Bu görüntü Sturge-Weber sendromu ile uyumlu idi.

TARTIŞMA

Sturge-Weber sendromu seyrek görülen, potansiyel, progresif seyir gösteren bir hastalıktır. Fasiyal ve leptomeningial angioma siktir, fakat ge-

nellikle aynı taraflı değildir². Leptomeningial anjiomatosis genellikle occipital ve pariyetal loblara tutar. Hastaların yaklaşık % 70 i, ilk nöbetlerini ilk 1 yaşında geçirir. İlk nöbetler, sıklıkla pial anjiomanın karşı tarafındaki vücut yarısını tutar ve erken nöbetler olguların üçte birinde ateşle tetiklenir³. Fokal nöbetler daha sık görülür, intrakraniyal anjiomatosisli radyografi bulgusu olan çocuklar genellikle ilk 3 yaşta nöbet geçirir. Bu çocukların yaklaşık yarısında, mental retardasyon gözlenirken, diğerlerinde öğrenme güçlükleri, davranış bozuklukları görülebilir. Bazı yayınlarda, 2 yaştan önce başlayan nöbeti olan çocuklarda ve kontrol edilemeyen nöbetleri olanlarda mental retardasyonun daha sıklıkla görülebileceği belirtilmiştir. Fokal nöbetler, tipik olarak nörokutanöz anomalinin karşı tarafında meydana gelir ve yaşla kötüleşir. Leptomeningial anjiomaya bağlı baş ağrısı, karşı tarafta hemiparazi, hemiatrofi görülebilir². Hastamızda da fokal nöbet izlenmiş olup, tegretol süspansiyon başlanmıştır. Sturge-Weber sendromunda EEG, leptomeningial anjiomatosis bölgesinde aktivitede fokal ve tek taraflı depresyonu gösterir. Fokal epileptiform anomaliler, infantlarda sık değildir, hatta sık nöbet geçirenlerde bile az görülür. Tıbbi tedavi başarısız olduğunda cerrahi müdahale düşünülmelidir. Beyin lezyonuna karşı tarafta hemiparazi gelişebilir^{4,5}. Ancak hastamızda fokal nöbet dışında nörolojik bulgu gözlenmedi.

Olguların yaklaşık % 85 inde, şarap rengi nevus yüzün bir yarısında, yüzün üst tarafında ve göz kapaklarını da içerir. Literatürde, fasiyal nevus olmaksızın yada bilateral kutanöz tutulum olduğu olgular tanımlanmıştır. Bilateral fasiyal angioma insidansı, Sturge-Weber de %15 olarak belirtilmiştir⁴. Hastamızda, yüzünün sağ yarısında gözü de içine alacak biçimde şarap rengi nevusu mevcuttu.

Hastamız travmanın tetiklediği konvulziyonla kliniğimize yatırılmış, hastalıktan şüphelenilerek çekilen Beyin BT ve MR ile hastalık radyolojik değerlendirilmeye alınmıştı. Sturge-Weber sendromunda Beyin tomografisinde, kortikal kalsifikasyonlar occipital ve parieto-occipital bölgelerde "tren rayı manzarası" olarak gözlenir. Sturge-

Weber sendromlu hastalarda, Beyin MR da hiperintense ve hipointense beyaz cevher lezyonları görülebilir. Leptomeningial angiomatoziste aynı tarafta atrofi gözlenir. Subaraknoid aralıkta genişlemeye eşlik eden serebral atrofi ve aynı taraflı lateral ventrikül kompensatuvar genişlemesi görülür⁶. Hastamızın Beyin tomografi ve MR bulguları, hastalık ile uyumlu idi.

Oftalmik tutulum; genellikle aköz sıvının venöz dönüşünde değişikliğe bağlı kronik glokom olarak gözlenir. Koroidal ve orbital hemangiomlar, buftalmus ve posterior sklerit daha az görülür¹. Hastamızda göz tutulumu yoktu.

SONUÇLAR

Bu olguyla, yaşamın ilk bir yılında nörogelişim normal gibi gözükse bile Sturge-Weber li hastalarda, generalize, fokal nöbetlere ve lokal hipoksiye bağlı sekonder serebral atrofi sonucu, hastalarda mental gerilik ve öğrenme bozuklukları

gelişebileceği için, erken ve hızlı tanının önemi-ne dikkat çektik.

KAYNAKLAR

1. Haslam R. Neurocutaneous syndromes. In Nelson WE, Behrman RE, Kliegman RM, Arvin AM, eds. *Nelson Textbook of pediatrics*, 15 th ed. Philadelphia: W.B. Saunders, 1996:1707-9
2. Boltshauser E, Wilson J, Hoare RD. Sturge-Weber syndrome with bilateral intracranial calcification. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1976; 39: 429-35.
3. Revol M, Gilly R, Challamel MJ. Epilepsie et maladie de Sturge-Weber. *Boll Lega Ital Epil* 1984; 45:51-8.
4. Brenner RP, Sharbrough FW. Electroencephalographic evaluation in Sturge-Weber syndrome. *Neurology* 1976; 26: 629-32.
5. Sassower K, Duchowny M, Jayakar P. EEG evaluation in children with Sturge-Weber syndrome and epilepsy. *J Epilepsy* 1944; 7: 285-9.
6. Dilber C, Taşdemir HA, Dağdemir A, İncesu L, Odacı E. Sturge-weber Syndrome involved frontoparietal region without facial nevus. *Pediatr Neurol* 2002;26:387-90