



Varyant Bir Sturge-Weber Olgusu Variant Case of Sturge-Weber Syndrome

© Sinan Eliaçık

Hitit Üniversitesi Çorum Erol Olçok Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroloji Kliniği, Çorum, Türkiye

Anahtar Kelimeler: Sturge-Weber, epilepsi, fasiyal nevüs
Keywords: Sturge-Weber, epilepsy, facial nevus

Sayın Editör,

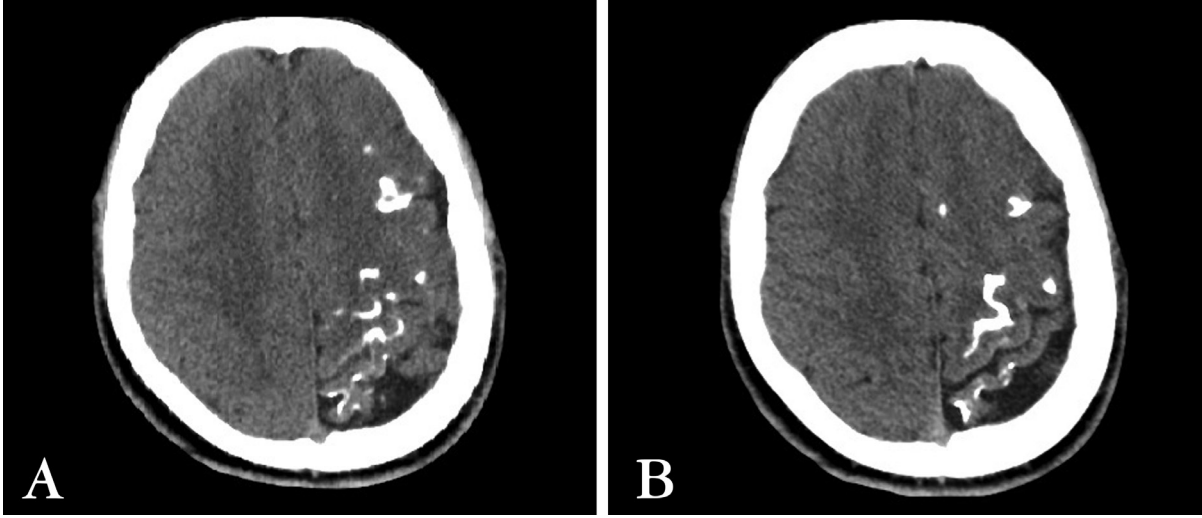
On yedi yaşında erkek hasta epileptik ataklar nedeni ile getirildi. Anamnezde bir yaşından beri nöbetlerinin olduğu öğrenilen hastanın ateşli havale öyküsü yoktu ve nöromotor gelişimi normaldi, nöbetlerin başın ve gözlerin sağa deviyeye olduğu, zaman zaman yalanma ve ağız şapırdatma şeklinde otomatizmlerin eşik ettiği genellikle bir dakikadan kısa süren nöbetler şeklinde karakterize olduğu, atakların dönem dönem arttığı ve bazı zamanlar sekonder jeneralize karakterde olduğu öğrenildi. Sosyo-ekonomik nedenlerle düzenli kontrollere gidemeyen aileden alınan anamnezde valproik asit tedavisi altında olan hastanın son bir senedir ilacını düzenli almadığı öğrenildi. Soygeçmişinde özellik yoktu. Çekilen elektroensefalografide sol temporo-parieto-okspital bölgede keskin karakterde teta formunda yavaş dalga aktivitesi ve zaman zaman karşı hemisfer homolog alanlarına yayılıp jeneralize olan diken dalga aktivitesi gözlemlendi. Beyin tomografisinde sol serebral hemisferde özellikle pariyetal lobda kortikal atrofi, bu bölümde kortekste yaygın kalsifik plak formasyonları ve sağ lateral ventrikülde minimal genişleme gözlemlendi (Şekil 1A, 1B). Takibinde manyetik rezonans görüntüleme (MRG) planlandı ve sol pariyetal lobda giruslarda artış ile beraber, öncelikle kortikal displazi lehine polimikrogiri açısından şüpheli sinyal değişiklikleri, kalsifikasyon, leptomeningial kalınlaşma ve sağ lateral ventrikülde asimetric genişleme saptandı. Her iki hipokampusun sinyal intensitesi ve korpus kallozum normal olarak değerlendirildi (Şekil 2A, 2B). Hastaya tedavi olarak okskarbazepin 600 mg/gün başlanıp, doz 1200 mg/gün'e yükseltildi. Takip eden dönemde yan etkiler nedeniyle ve hastanın nöbetlerinin devam etmesi üzerine tedaviye

levetirasetam eklenip dozu artırıldı. Nöbetleri gerileyen hastanın tedavisi halen devam etmektedir.

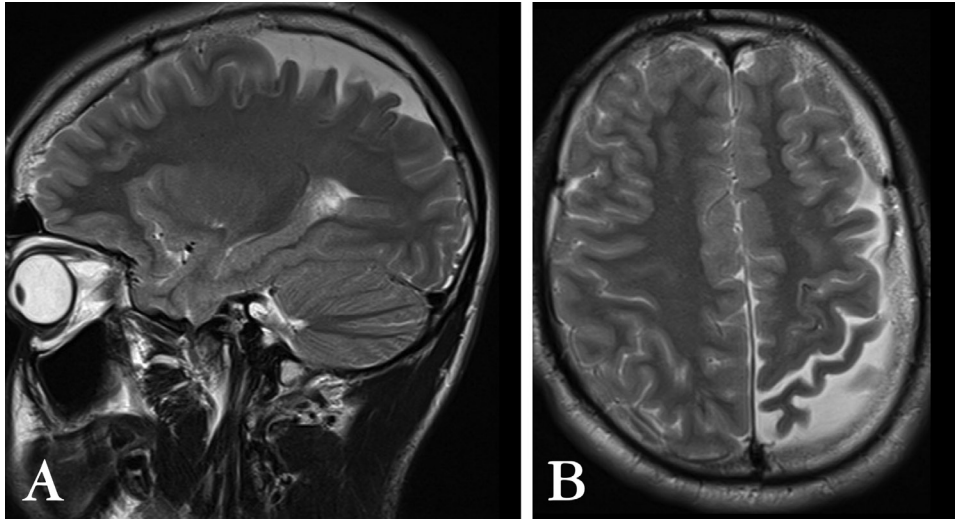
Sturge-Weber sendromunun (SWS) patofizyolojisinde; rezidüel embriyonel kan damarları ve onların çevresel serebral dokuya yaptığı sekonder etkiler ve bunun sonucunda serebral hipoksi, iskemi, venöz oklüzyon, tromboz, infarkt, atrofi ve vazomotor fenomenin ortaya çıkışı söz konusudur (1). Nörolojik bulgular, damarsal patolojiler nedeniyle oluşmuş serebral hasarın yerine ve büyüklüğüne bağlı olarak değişiklik göstermektedir. Nörolojik bulgular içinde kortikal disgenезise bağlı epilepsi, tek taraflı atrofiye bağlı hemiparezi, yaygın serebral beslenme bozukluğuna bağlı mental retardasyon ve migren tarzı baş ağrısı sayılabilir (2). SWS'nin karakteristik bulguları arasında yer alan porto şarabı nevüsü, yüzde derinin altında küçük ven ve kapillerin malformasyonu ile oluşmaktadır. Bu durumun da gestasyonel dönemin ilk trimesterinde primitif sefalik venöz sistemin gelişimindeki hata nedeniyle oluştuğu düşünülmektedir (1). Literatürde, en sık tespit edilen bulgu olmasına rağmen, fasiyal anjiyomatöz lezyonun eşlik etmediği SWS'li olgular da rapor edilmiştir (3). Diğer bir çalışmada ise SWS'den şüphelenilen veya porto şarabı nevüsü olan hastalarda nadir görülen beyin görüntüleme bulguları tartışılmıştır. Araştırılan 62 hastanın 32'sinde tipik bulgular saptanırken, 20 hastada MRG'de ilgisiz patolojiye atfedilebilen anormal değişiklikler gözlenmiş, kalan 10 hastanın 7'sinde ise pial anjiyom, 2'sinde kortikal kalsifikasyon ve pial anjiyoma, bir hastada ise normal görüntüleme bulguları saptanmış ancak tekrarlanan MRG'de pial kalınlaşma gözlenmiştir (4). Sunduğum olguda da leptomeningial kalınlaşma yanında

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Sinan Eliaçık, Hitit Üniversitesi Çorum Erol Olçok Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroloji Kliniği, Çorum, Türkiye
Tel.: +90 542 665 75 63 E-posta: sinaneliacik@gmail.com ORCID ID: orcid.org/0000-0002-9415-0039
Geliş Tarihi/Received: 13.03.2017 **Kabul Tarihi/Accepted:** 01.07.2017

©Telif Hakkı 2018 Türk Nöroloji Derneği
Türk Nöroloji Dergisi, Galenos Yayınevi tarafından basılmıştır.



Şekil 1. A, B) Sturge-Weber sendromlu hastanın beyin tomografi görüntüsü



Şekil 2. A, B) Sturge-Weber sendromlu hastanın T2 sagittal ve aksiyel ağırlıklı beyin manyetik rezonans görüntüsü

kortikal kalsifikasyon ve sol hemisfer temporo-parieto-okspital bölgede atrofi gözlenmiştir. Literatür araştırıldığında SWS varyantı denilebilecek az sayıda hasta rapor edildiğini ve bu varyantların fizik ve nörolojik muayene ve görüntüleme bulgularına göre sınıflandığını görüyoruz. Anlattığımız olgu ise diğer varyant olgulara benzer özellikte olan bir olgudur. Farklı özelliklere sahip bu hastaların varyant olup olmadıkları, SWS patofizyolojisinin ayrıntılı olarak ortaya çıkarılmasından sonra aydınlatılacaktır.

Etik

Hasta Onayı: Çalışmaya dahil edilen tüm hastalardan bilgilendirilmiş onam formu alınmıştır.

Hakem Değerlendirmesi: Editörler kurulu tarafından değerlendirilmiştir.

Finansal Destek: Çalışma için hiçbir kurum ya da kişiden finansal destek alınmamıştır.

Kaynaklar

1. Comi AM. Pathophysiology of Sturge-Weber syndrome. J Child Neurol 2003;18:509-516.
2. Thomas-Sohl KA, Vaslow DF, Maria BL. Sturge-Weber syndrome: a review. Pediatr Neurol 2004;30:303-310.
3. Aydın A, Cakmakçi H, Kovanlıkaya A, Dirik E. Sturge-Weber syndrome without facial nevus. Pediatr Neurol 2000;22:400-402.
4. Adams ME, Aylett SE, Squier W, Chong W. A spectrum of unusual neuroimaging findings in patients with suspected Sturge-Weber syndrome. AJNR Am J Neuroradiol 2009;30:276-281.