

BİR STURGE - WEBER SENDROMU VARYASYONU

Dr. Yıldırım Aktuna (*)

Giriş: Sinir sistemindeki vasküler malformasyonlar sebepile ortaya çıkan nörolojik semptomlar çocukluk devrelerinde de görülebirlirler.

Serebral anjiyografinin bulunuş ve uygulanmağa başlamasından sonra, çocuklardaki gizli (occult) vasküler malformasyonların evvelce zannedildiğinden daha fazla oranda nörolojik belirti ve semptomlara sebep olduđu kanıtlanmıştır.

Buna ilâve olarak gelişmiş nöroşirürjikal teknik, zorlu hipotansiyon ve hipotermi ile, progressif nörolojik bozukluklara (defisit) ve kanama ile ani ölümlere sebebiyet veren bu gibi malformasyonların daha enerjik bir şekilde araştırılması ve tedavisi için olanaklar sağlanabilmıştır.

Beyindeki konjenital vasküler malformasyonlar iki kategoriye ayrılırlar:

I — Anjiyomalar

II — Arteryel anevrizmalar

1 — Anjiyomalar: Anjiyomalar beynin içinde, dış yüzünde veya menekslerde yerleşmiş anormal damar kümeleridir. Bunlar deride ve retinadaki vasküler malformasyonlarla beraber olurlar veya olmazlar. Anjiyomalar 4 e ayrılırlar:

- a) Arteryel
- b) Venöz
- c) Kapiller
- d) Arteryovenöz

Maamafih, bir kaç istisna dışında, bütün bu tiplerde klinik semptom, belirti ve sendromlar büyük bir benzerlik gösterirler. Oluşları itibarile, konjenital (doğuştan) ve developmental (gelişimsel) olan bu vasküler malformasyonlar, ileri çocukluk ve olgunluk yaş devreleri-

(*) Şişli Çocuk Hastanesi Asabiye Mütchassısı

ne gelindiğinde, ancak yeteri kadar bir büyüklüğe vardıkların da yahut hipertansiyon ve arteroskleroz gibi diğer sistemik faktörlerin ortaya çıkması halinde klinik araz verirler. Lokal irritasyon ve tazyik etkilere veya beyin içinde veya menenkslere yaptığı kanamalarla lokal serebral lezyon husulüne sebep olurlar.

Anjiyomalar nadir olarak görülürler. Jefferson Medical College'de 21 yıl içinde yapılan beyin seksiyonlarına göre, Telangiectasis 0.4 %, Kavernoze hemanjiyom 0.02 %, Arteryo-Venöz malformasyon 0.03 % olarak bulunmuştur.

Courville, 40 000 otopsi içinde, Telangiectasis 40 (0.1 %), Venöz varis 7, Venöz veya Arteryo-Venöz Anjiyoma 7 olarak saptanmıştır.

Jefferson Medical College'de Mutlu ve arkadaşları, Walton, Russell ve Greanfield tarafından yapılan çalışmalarla, vasküler malformasyonların, beyin kanamaları arasında % 2 ile 6 nisbetinde yer tuttuğu saptanmıştır.

Sturge - Weber sendromu (Sturge - Weber - Dimitri, Krabbe - Weber Dimitri, Encephalo - Trigeminal Angiomatosis)

Menengial ve fasyal damarların gelişimsel kusuru ile karakterize olup oldukça nadir görülen bir hastalıktır. Son yıllarda, *Alexandr* ve *Norman* ve de *Roizin* ve arkadaşları tarafından birer monograf yayınlanmıştır.

Lezyonun anatomopatolojik görünümü şöyledir: Belirli bir bölgede, beyin korteksinde atrofi ve bu sahanın üstünde pial venöz anjiyomatosis mevcuttur. Yüzde, trigeminus sinirinin üst iki dalı sahanı işgal eden ve genellikle unilateral, Porto şarabı renginde nevüs mevcuttur. Bu sebeple, *Encephalofacial Angiomatosis* olarak tarif edilmiştir.

Alexandr ve *Norman*'a göre, bu yapıları oluşturan damarlar, küçük, ince duvarlı ve diamları 1500 mikron'un üstüne çıkmayan damarlardır. Bunların üzerinde de giriform kalsifikasyon teşekkül etmiştir. Bunlar grafide, (rail-road-track) şeklinde görülürler. Kalsiyum birikimleri perivasküler yerleşim gösterirler ve genellikle beyin dokusundan ayrı ve serbesttirler. Beynin genel yapısı içinde daha ziyade oksipital ve kısmen de paryetal bölgelerde yerleşim gösterirler.

Vaka: H.K. Erkek, 5 yaşında, Protokol No. 4541/100



Annesinin ifadesine göre, sağ üst ve alt ekstremitedeki hareket ve kuvvet azalmasından, zihni durgunluktan şikâyetle 8.4.1974 tarihinde tetkik ve tedavi edilmek üzere Kliniğimize yatırılmıştır.

1,5 ay evvel bahçede oynarken aniden yere düşmüş ve 10-15 dakika kadar kendini bilmemiş. Hastaneye yatırılmadan 2 gün evvel de yine bahçede oynarken tekrar düşmüş. Bu sefer daha çabuk kendine gelmesine rağmen, annesi çocuğun sağ kol ve bacağına eskisi gibi hareket ettiremediğini farketmiş.

Anne ve baba sağ ve sağlıklı. Önemli bir hastalık geçirmemişler.

Hastada çocukluk hastalıklarından başka bir hastalık geçirmemiş.

Genel durumuna bakıldığında, hastanın yüzünün çoğunlukla sağ ve kısmen de sol tarafını içine alan ve saçlı deriye de yayılan koyu kırmızı renkte nevüs dikkati çekiyor. Annesi bunun çocuğun doğumundan beri var olduğunu ifade etmektedir.

Sinir sistemi muayenesinde, sağ üst ve alt ekstremitede, A.V.H. % 40 azalmış. Adale kuvvetleri de (++) bulunmuştur. Aynı tarafta V.K.R. hiperaktiftir. Babinski sağda müsbettir. Konuşmada hafif dizartri, anlamada hafif güçlük, lâkaydi şeklinde de entellektüel yapıda gerileme saptanmıştır.

Radyolojik ve kan tetkikleri : Kafa grafisi normal.

Hb. % 70
Eritrosit 3 500 000
Lökosit 7 200
Sedim. 7-20-45

Cildiye muayenesi : Sturge - Weber - Krabbe sendromu. Cilt arazi olan teleanjiyektazik Nevüs tesbit edildi.

Fundus muayenesi (11/4/1974) Solda başlangıç durumunda staz papiller

(29/4/1974) Her iki papilla hafif flu.

(13/4/1974) Fundus normal, Glokom yok.

Hasta yattığının ertesi günü (9/4/1974) te sağ üst ve alt ekstremitede myoklonik kotraksiyonlarla belirlenen uzun süreli ve tam şuur kaybı yapmayan fokal kortikal bir epileptik konvülziyon geçirmiştir. Kriz ancak I.V. Diazem ile kontrol altına alınabilmıştır. Krizi müteakip sağ üst ve alt ekstremitede tam bir paralizinin yerleştiği görülmüştür. (Yukarda belirtilen fundus tetkikleri bu krizden sonra yapılmıştır.)

Bundan sonra hasta Maliasin 25 (4X1) ve Epdantoin Simple (3X1/2) tedavisine alınmıştır. Krizler durmuş ve bir daha tekrarlamamıştır. Yalnız sağ tarafındaki hemiparazi çok yavaş bir şekilde iyileşme göstermiştir.

E.E.G. Raporu: Unipolar derivasyonda amplitüdüleri 100 misli volta varan 10/sec. frekanslı, istikrarsız alfa ritminden teşekkül etmiş bir temel aktivite tesbit edilmiş, ayrıca yaygın beta ritmi hakimiyeti dikkati çekmiştir.

Bipolar derivasyonlarda temel aktivitede bir değişiklik olmamış, ancak sol hemisferin ön yarısında bioelektrik faaliyetin sağ hemisfere nazaran çok daha düşük amplitüdüde tanzim edilmiş olduğu görülmüştür.

Hipervantilyasyon yaptırılmamıştır.

Netice: Hafif derecede yaygın bir kortikal irritasyon hali ile, sol hemisferin ön yarısında bioelektrik faaliyetin depresyon ve dezorganizasyonuna delâlet etmektedir.

Anjiyografi: Direkt ponksiyonla sol karotise girilerek 3X10 Urovision enjeksiyonu ile 3AP 3 Lat., ve 3 te «Cros Compression'lu» AP grafi ile serebral sirkülasyon incelendi.

Derin venler (Vena galeni Magna, Vena cerebri Interna, Thalamastriat ven) normal görünümde değildi. Tortüe, dilate (anevrizmatik dilatasyon) görünümündeydiler. Bu ana venlere ve süperfisyal orta serebralvenlere dökülen küçük ve genişlemiş patolojik venler çevrede seçilmektedir.

Netice: Özellikle venöz fazda ve derin venler civarında anomaliler. (Venöz Hemanjiyem)

Tartışma

Literatürde belirtilmiş olan klinik görünüm ile karakterize olan sendromun muhtelif varyasyonları ve früst formları olabilir.

Biz de vakamızı ciltteki teleanjyomatik belirtilerin bilateral oluşu, saçlı deriye yayılması, direkt kafa grafisinde tipik rail-road imajının görülmemesi nedenlerle Sturge - Weber sendromunun bir varyasyonu olarak tanımladık.

Sturge - Weber Sendromunun cilt belirtileri dışındaki diğer klinik belirtisi de kontrlatéral spastik hemiparazi ve fokal kortikal epileptik krizlerdir. Bunlara ilâve olarak, Mental gerilik ve Glokom'u da söyleyebiliriz. Bu hemiparazi, ya epileptik krizden sonra görülen TODD paralizi şeklindedir, ya da devamlılık gösteren bir hemiparazi şeklinde olabilir.

Vasküler malformasyonların, hem beyinde ve hem de deride oluşu, her ikisinin de ektoderm orijimli oluşundan ileri gelir. Fakat herediter veya familyal bir özellik kanıtlanamamıştır.

Hastalığın prognozu bakımından iyimser görüşler mevcuttur. Konvülsiyonlar önlenemediği takdirde, hastada sadece bazı nörolojik defisitler (hemiparazi ve hemianopsi gibi) kalabilir. Genellikle görülen mental kusur bazı vakalarda, bilhassa konvülsiyonları kontrol altına alınmayan vakalarda artma gösterebilir.

Bazı vakalarda da yüzde bulunan anjiyomatik nevüsler, gövde ile üst ve alt ekstremitelerde de görülebilirler. Bu durumda, medulla spinalisde de vasküler malformasyonlar mevcut olabilir. Bunların kanama veya infarkt'ına bağlı sensorimotor paraliziler ortaya çıkabilir.

Beyindeki vasküler malformasyonlar, genellikle cerrahi yolla tedavi edilemeyecek kadar yaygın olurlar. Önemli olan fokal kortikal irritasyona bağlı konvülziyonları kontrol altına alabilmektir. Krizlerin durdurulamadığı vakalarda Hemisferektomi tavsiye edilir. Radyasyon tedavisi tavsiye edilmiş, fakat belirli bir yarar saptanamamıştır.

Özet

Bir Sturge - Weber Sendromu Varyasyonu vakası sunulmuştur.

Summary

A case of variation of Sturge - Weber Syndrom is presented.

LİTERATÜR

- 1 — Achs, R., et al.: Unusal dermatoglyphics associated with major congenital malformations, New England J. Med. 275: 1273, 1966.
- 2 — Caffey, J.: Pediatric X-ray Diagnosis (4th., Chicago: Year Book Medical Publishers, inc., 1961.
- 3 — Ford, F.R.: Diseases of the Nervous system in Infancy, Childhood and Adolescence (5th ed., Springfield, 111.: Charles C Thomas, Publisher, 1966).
- 4 — Lenz, W.: Proceedings, Second International Congress on Congenital Malformations New York, July 14-19, 1963, Lancet 2:189, 1963.
- 5 — Mount L.: Intracranial Vascular Malformations, in Jackson, I. J., and Thompson R.K.: Pediatric Neurosurgery (Springfield, 11.: Charles C Thomas, Publisher, 1959).
- 6 — Warkany, J., and Kalter, H.: Congenital malformations, New England J. Med. 265: 1046, 1961.
- 7 — Patrick F. BRAY, M.D.: Neurology In Pediatrics. Year BOOK Medical Publishers, Inc. 151. 1970.