

STURGE-WEBER SENDROMU'NUN KRANIAL BİLGİSAYARLI TOMOGRAFİ ÖZELLİKLERİ

Dr. Bilge ÇAKIR*, Dr. Kemal ÖDEV**

ÖZET

Sturge-Weber Sendromu'nda kranial bilgisayarlı tomografi (BT) ile ipsilateral kortikal kalsifikasyon, kortikal atrofi ve anjiyomatöz malformasyon varlığı gösterilebilmektedir. Bu bildiride, atipik yerleşimli ve kalsifikasyon içermeyen iki vaka nedeni ile Sturge-Weber Sendromu'nun BT özellikleri tartışıldı.

SUMMARY

Cranial Computed Tomographic Characteristics of Sturge Weber Disease

Sturge Weber Syndrome can reveal itself by cortical calcification cortical atrophy and angiomas, as shown by computed tomography. In this study, two cases having atypical localisation and without calcification were presented.

GİRİŞ

Fakomatozlar (nörokutan sendromlar), santral sinir sistemi, deri, iç organlar ve iskelette multipl blastomatöz gelişim kusurları ile karakterizedir. Tuberoz Skleroz, nörofibromatoz, von Hippel Lindau ve Sturge-Weber Sendromu (encephalotrigeminal angiomatosis) bu grubu teşkil eden belli başlı hastalıklardır. Sturge-Weber Sendromu'nun oldukça spesifik BT olguları olmakla birlikte, sıklıkla klinik verilere dayanarak daha önce tanı konulabilmektedir.

VAKA TAKDİMİ

I. Vaka: 17 yaşında kadın hastanın yüzünün sol yarısında, yanak, üst göz kapağı ve alın bölgesini tutan nevus, mental retardasyon ve anamnezde uzun süreye dayanan epileptik ataklar saptandı. BT incelemesinde, sol hemikranyumda daralma ile birlikte kalvaryumda kalınlaşma, sol frontal sinus ve mastoid selüllerde genişleme tesbit edildi. Ventriküler ve yüksek ventriküler düzey sol frontal polusda giruslara uyan, yoğun kalsifikasyonlar, subkortikal yerleşimli, belirgin konturlu-hipodens fokal atrofi, sol lateral ventrikülde genişleme mevcuttu. Lezyon düzeyi subaraknoid mesafe ve silviyan fissürde genişleme görüldü. Orta hat hemiatrofiye bağlı solda lokalize idi. I.V. kontrastlı incelemede, anlamlı fiksasyon saptanmadı (Resim 1,2).

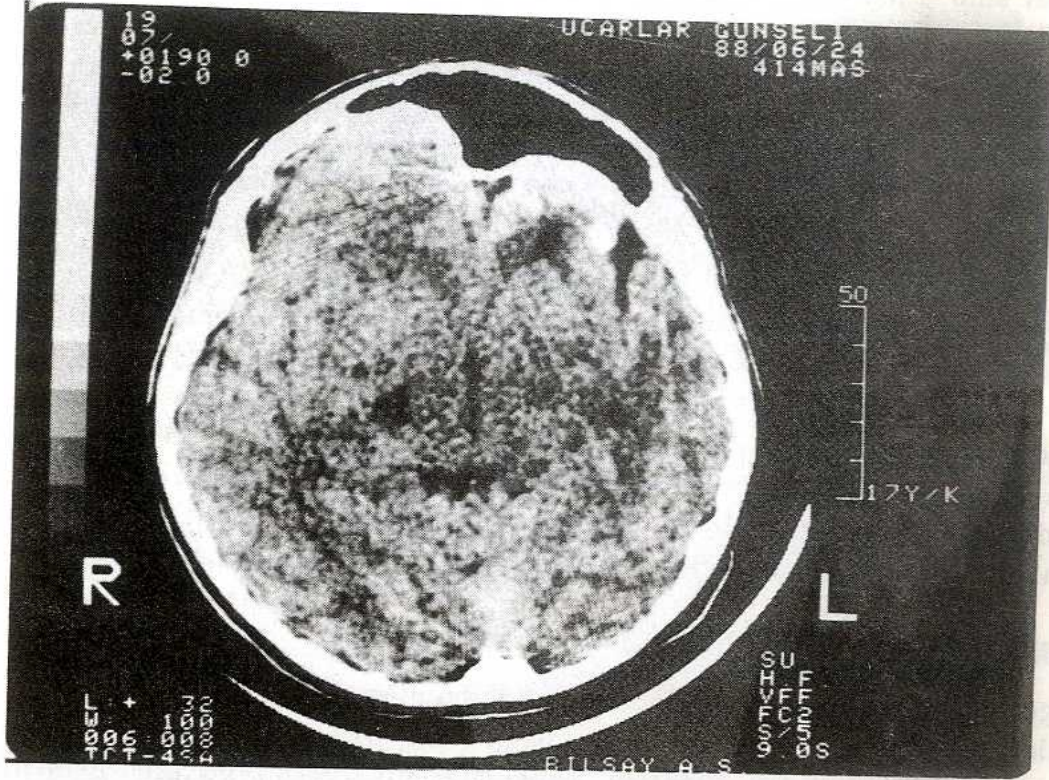
II. Vaka: Afebril epilepsi nöbetleri geçiren ve sağ supraorbital nevuşu bulunan, 14 aylık kız çocuğunun kranyal BT incelemesinde, kalvaryum simetrik olup, kemik yapıda özellik görülmedi. Orta hat minimal sağda lokalize idi. Sağ temporo-parietalde subaraknoid mesafede genişleme, sağ silviyan fissür ve sağ parietal lob sulkuslarında belirginleşme mevcuttu. I.V. kontrastlı incelemede, yüksek ventriküler düzey sağ parieto-okspitalde başlayan ve konveksiteye uzanarak arka parietali tutan, sınırları belirsiz, diffuz kortikal kontrast tutulumu saptandı. Periventriküler ak madde yoğunluğu tabii idi. Sağ oksipital hornunda koroid pleksus sola oranla geniş olup, nodüler alsifikasyonlar içermekte idi (Resim 3,4).

TARTIŞMA

Sturge-Weber Sendromu, baş bölgesinin konjenital anjiyomatozudur. Damar anomalisi leptomeninks, yüz derisi ve gözün retina tabakasının kapiller ve venöz damarlarını tutar.

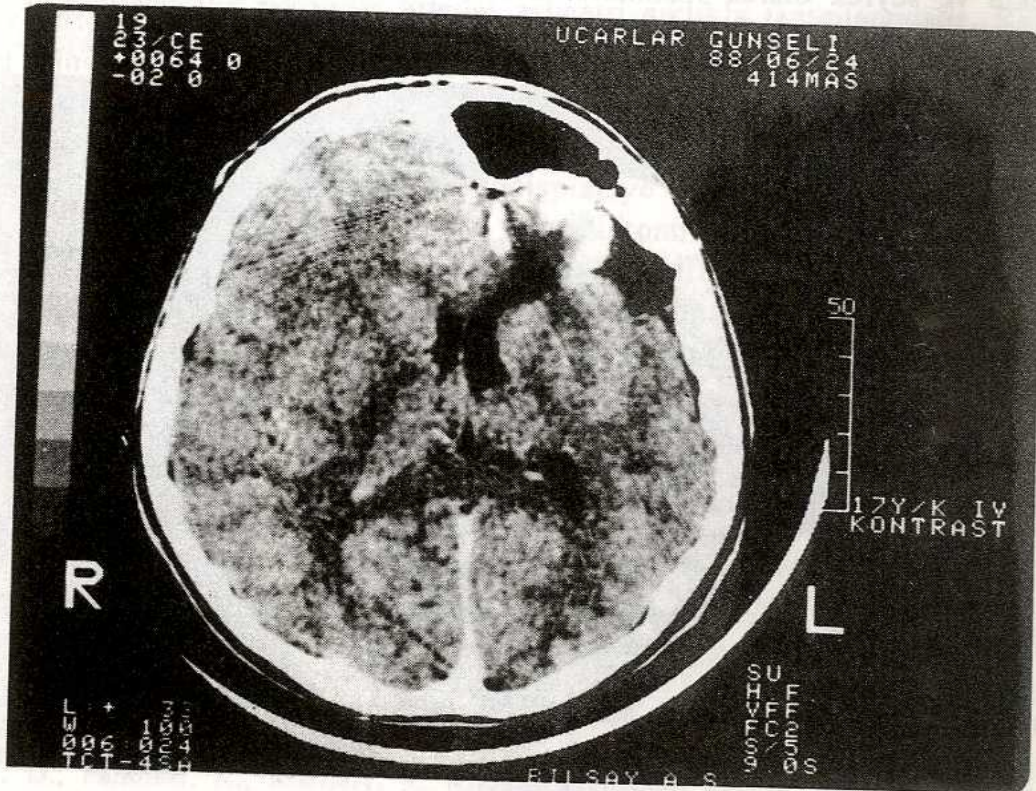
* S.Ü.T.F. Radyoloji ABD Öğretim Üyesi, Yrd. Doç. Dr.

** S.Ü.T.F. Radyoloji ABD Öğretim Üyesi, Doç. Dr.



RESİM 1

Sol hemikranium sağa oranla dar ve kalvaryum solda kalındır. Sol frontal sinus geniştir. Sol frontal polusda giruslara uyar kalsifikasyonlar, sylvian fissurde genişleme mevcuttur.



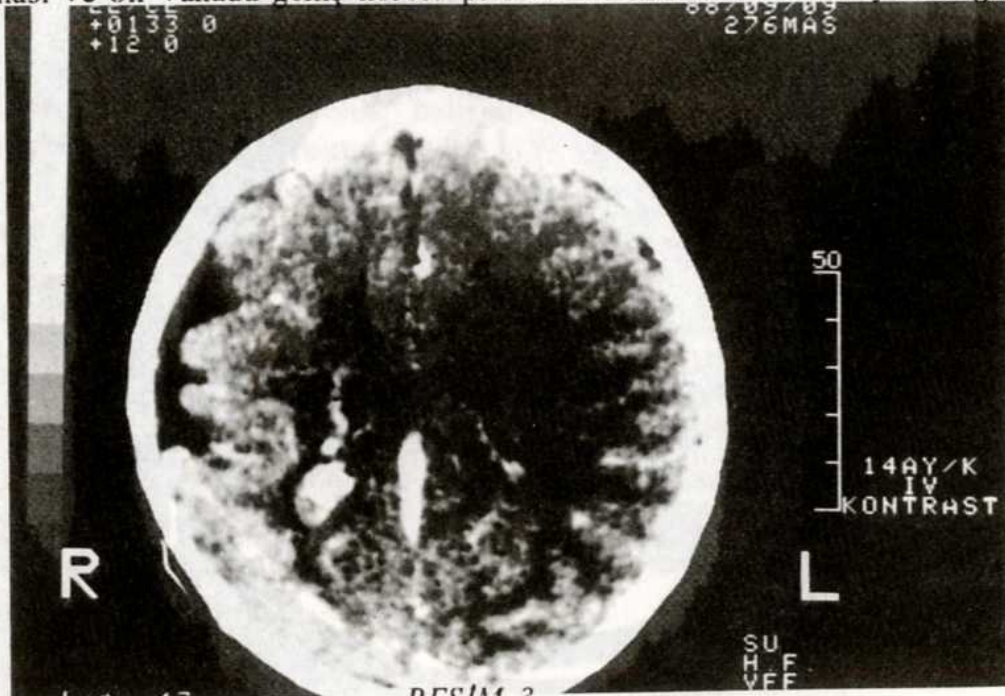
RESİM 2

IV kontrastlı incelemede, lezyon düzeyi fiksasyon görülmemektedir. Sol lateral ventrikül minimal geniştir. Sol frontal lobda hipodens fokal atrofi saptanmaktadır.

Trigeminal sinir 1.nci dalı ve seyrek olarak diğer dallarının yayılım bölgesinde tek veya çift taraflı şarap renginde nevus (nevus flammeus) ve epileptik ataklar yaklaşık tüm vakalarda hastalık tablosunu oluşturmaktadır. Çeşitli derecelerde mental retardasyon, hemiparezi, hemianopsi, ipsilateral glokom, koroidal hemanjiyom ve buftalmus ender görülen klinik bulgulardır. Nöropatolojik olarak, leptomeninks ve serebral kortekste temporo-parietal ve oksipital bölgeyi tercih eden telenjektaziler, ipsilateral koroid pleksusda venöz ektazi belirlenmektedir. Tüm hemisferi tutan veya çift taraflı anjiyomatöz vakaları bildirilmiştir (1,2,3).

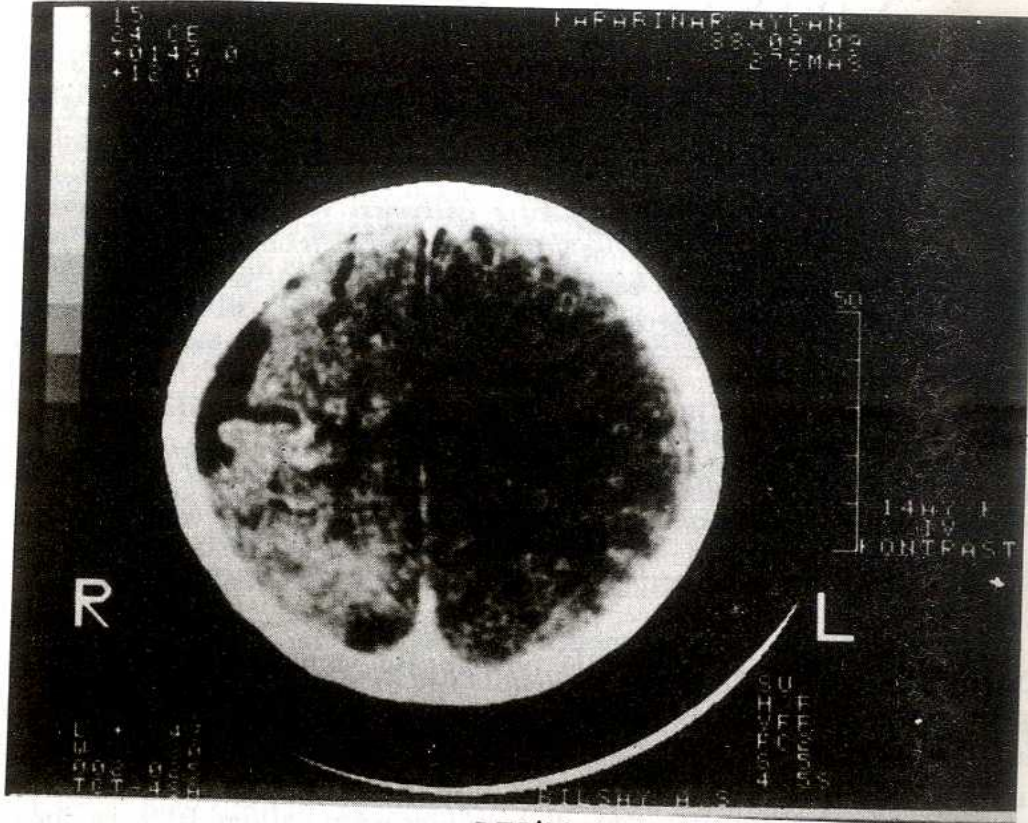
Sturge-Weber Sendromu'nda giruslara uyan, kıvrımlı, çift kontur gösteren, tren rayı şeklinde kortikal kalsifikasyonlar patognomonik olup, literatürde sıklık oranı %50-90 arasında değişmektedir (1,3,4). Kalsifikasyonların görülme oranı ve yoğunluğu yaş ile artmaktadır. Bunlar kraniografide 2 yaş üzerinde tesbit edilmekte, BT ile ise daha erken yaşlarda belirlenebilmektedir. Kalsifikasyonlar sıklıkla temporo-parieto-oksipitalde lokalizedir. Ender olmakla birlikte, frontal ve posterior fossa kalsifikasyonları da bildirilmiştir. Bilateral kortikal kalsifikasyonların görülme oranı çeşitli kaynaklarda %15-25 olarak verilmiştir (4,5). Sunulan birinci vakada frontal lob kalsifikasyonları tesbit edildi.

Sturge-Weber Sendromu'nun diğer bir BT bulgusu ise, deri nevusu ile aynı tarafta ventriküler dilatasyon ve sulkuslarda genişleme ile özellenen, fokal veya tüm hemisferi tutan atrofidir. Kendall ve Kingsley çalışmalarında, %100 sıklıkla hemiatrofi tesbit etmişlerdir (6). 16 vakalık diğer bir çalışmada bu oran %75 dir. Aynı çalışmada, bir vakamızda olduğu gibi, kronik iskemiye bağlı subkortikal serebral hipodensite (fokal atrofi) görülmüştür (5). Hemiatrofi nedeni ile orta hat oluşumlarında lezyon yönünde yer değiştirmekte ve seyrek olarak ipsilateral koroid pleksusun sağlam tarafa oranla büyük olup, anormal genişlikte kalsifikasyonlar içerdiği saptanmaktadır (1,7). Heriki vakada da orta hat sapması ve bir vakada geniş koroid pleksus ve nodüler kalsifikasyonlar görüldü.



RESİM 3

Yüksek ventriküler düzeyden geçen kesitte, sağ parietalde subaraknoid mesafede genişleme, sağ parietooksipitalde kortikal kontrast tutulumu mevcuttur. Sağ koroid pleksus geniştir ve nodüler kalsifikasyonlar içermektedir.



RESİM 4

Supraventriküler düzeyde, yoğun kontrast tutan lezyonun arka parietale uzanımı görülmektedir.

Serebral hemiatrofiye sekonder kranial asimetri sıklıkla tanımlanmıştır. Kalvaryumda her iki tabulayı içine alan kalınlaşma, asimetric mikrokrani, ipsilateral paranasal sinüslerde ve mastoid selüllerde genişleme (pneumatis dilatans) diğer BT bulgularıdır. Tutulan hemisfer hacminde artış, literatürde ender olgu özellikleri arasında sunulmuştur (7).

I.V. kontrastlı BT incelemede, anjiyodisplaziye uyar kollateral venöz damarların sorumlu tutulduğu giral veya yamala tarzda yüzeysel kontrast tutulumu görülmektedir. Erken yaşlarda, bir vakamızda olduğu gibi, kortikal kalsifikasyonlar oluşmadan, kontrast tutulumu ile anjiyomatöz lezyonun varlığı ve yayılımı belirlenmektedir. Literatürde, kortikal atrofinin malformasyondan daha geniş olabileceği ve kontrast tutulumunun malformasyonun tümünü göstermediği bildirilmiştir (7).

KAYNAKLAR

1. Dihlmann, W., Stender, H., Schinz- Radiologische Diagnostik in Klinik und Praxis, 7. ed, cilt 5/1, Georg Thieme Verlag, Stuttgart, 1986.
2. Radü, E.W., Kendall, B.E., Computertomographie des Kopfes, Georg Thieme Verlag, Stuttgart, 166-167, 1987.
3. Seugho, H.L., Krishna, C.V.G., Cranial Computed Tomography and MRI., 2. ed, Mc. Grow-Hill Book Company, New-York, 221-224, 1987.
4. Kendall, B., Cavanagh, N. Intracranial calcification in paediatric computed tomography. Neuroradiology. 28: 324-330, 1986.
5. Gardeur, D., Palmieri, A., Mashaly, R.. Cranial computed tomography in the phaktomatoses. Neuroradiology. 25: 293-304, 1983.
6. Kendall, B.E., Kingsley, D. The value of CAT in craniocerebral malformations. Br J Radiol. 51: 171-190, 1978.
7. Enzmann, D., Hayward, R. et all. Cranial Computed Tomographic Scan Appearance of Sturge-Weber Disease: Unusual Presentation. Radiology. 122: 721-724, 1977.