

## Erken cerrahi tedaviden fayda gören bir Sturge - Weber sendromu olgusu

### A case of Sturge-Weber syndrome who benefit from early surgical intervention

Ünalp A<sup>1</sup>

Uran N<sup>1</sup>

Erşahin Y<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nörolojisi Bölümü, İZMİR

<sup>2</sup>Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Beyin Cerrahisi Anabilim Dalı, Bornova – İZMİR

#### Özet

Sturge Weber sendromunda erken infantil dönemde nöbetler görüldüğünde, hemiparezinin erken dönemde geliştiği, nöbetlerin dirençli olabildiği ve mental motor retardasyonun ilerleyici olduğu bilinmektedir. Son zamanlarda bu olgulara erken cerrahi müdahale yapılması önerilmektedir. Bu yazıda kompleks parsiyel nöbetler şeklinde dirençli nöbetlerle gelen ve başarılı bir şekilde sol fonksiyonel hemisferektomi yapılan Sturge-Weber sendromlu bir olgu sunulmuştur. 21 aylık kız olgu 2.5 aylıkken başlayan vücudun sağ tarafına lokalize nöbetler nedeniyle hastanemize getirildi. Günde 10 defaya kadar olabilen bu nöbetler ateşli hastalıkları sırasında statusa neden oluyordu. Fizik muayenesinde sol yüz yarısı ve boyunda hemajiomu mevcut olan hastanın sağ hemiparezi ve mikrosefalisi mevcuttu. Beyin manyetik rezonans incelemesinde sol serebral hemisfer temporookspital loblarda anjioma ve gliosis saptandı. Fenobarbital, karbamazepin ve valproat tedavileri maksimum dozlarda kullanılmasına rağmen 6 kez status tablosunda hastaneye yatırılan olguya beyin cerrahisi tarafından sol fonksiyonel hemisferektomi uygulandı. Operasyon sonrası antiepileptik tedavisi azaltılan hasta nöbetsiz olarak izlenmektedir.

**Anahtar kelimeler:** Sturge-Weber sendromu, epilepsi, çocuk, fonksiyonel hemisferektomi.

#### Summary

*In Sturge-Weber syndrom in case the seizures accompany in early infantile period, the occurrence of earlier hemiparesis, resistant hemiparesis and progressive motor mental retardation is well-established . Recently, surgical intervention has been proposed as a treatment option in such cases. This study presents a Sturge-Weber case who presented with resistant complex partial seizures and underwent a successful left functional hemispherectomy. A 21-month-old girl was presented to our hospital with right-localized seizures the onset of which was 2.5 months of age. The seizures which had occurred as many as 10 times a day had caused status in the course of diseases accompanied by high fever. Physical exam revealed right hemiparesis, microcephaly, and a hemangioma located on left side of her face and on her neck. Angioma and gliosis were detected on left cerebral hemisphere temporooccipital lobe by brain magnetic resonance imaging. Although phenobarbital, carbamazepine and valproate had been given at maximal doses, these treatments did not help and the patient was hospitalized for 6 more times with status before she underwent left functional hemispherectomy. The patient has been under follow-up with lower doses of antiepileptics after the surgery and she has not had a seizure since then.*

**Key words:** Sturge-weber syndrome, epilepsy, childhood, functional hemispherectomy.

#### Giriş

Sturge-Weber sendromu (SWS) şarap kırmızısı renginde (port-wine stain) fasial nevus, konvulsiyon, hemiparezi, intrakranial kalsifikasyon, ve mental retardasyon ile karakterize bir tablodur. Sıklığı 50.000 doğumda bir olup, vakalar sporadik olarak görülmektedir. Fasial port vine nevus doğumda ve hemen daima yüzün üst bölümünde

ve göz kapaklarında görülmekte ve tek taraflı görülmeye eğilimli olmaktadır (1).

Etyolojisi tam olarak bilinmemekte kortikal venöz drenaj gelişim anomalisi olabileceği düşünülmektedir (2). SWS'nda cerrahi tedavi gerektirecek kadar dirençli epilepsi nadirdir. Hastalığın doğal seyrinin değişken olmasından dolayı cerrahi endikasyonunun kesin olarak belirlenmesi güçtür (3). Erken infantil dönemde nöbetlerin başladığı SWS hastalarında hemiparezinin daha erken ortaya çıktığı, dirençli nöbetlerinin olduğu ve

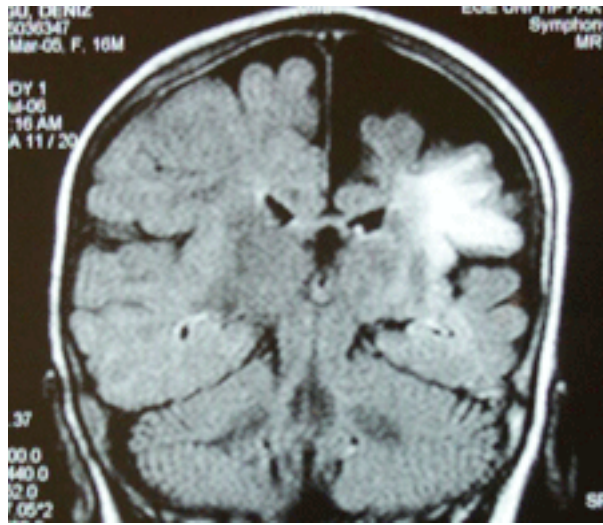
Yazışma adresi: Ayca ÜNALP, Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Nörolojisi Bölümü, İZMİR  
Makalenin geliş tarihi : 12.07.2007; kabul tarihi : 11.12.2007

ilerleyici mental ve motor retardasyonun olduğu bildirilmiştir.

Nöbetlerin kontrol altına alınması ve oluşacak olan progresif nörolojik defisitlerden korunmak için ilk 1 yaşta cerrahi müdahale yapılması önerilmektedir (4, 5). Bu makalede 21 aylık bir SWS'lu olgu dirençli nöbetleri nedeniyle yapılan erken cerrahi hemisferektomiden yarar gördüğünden dolayı sunulmuştur.

## Olgu

Yirmi bir aylık kız olgu, 2.5 aylıktan başlayan vücudun sağ tarafında yüz, göz, kol ve bacağı lokalize, kasılma şeklinde nöbetler nedeniyle hastanemize getirildi. Günde 10 defaya kadar olabilen bu nöbetler ateşli hastalıklar sırasında artış gösteriyordu ve 6 kez status tablosunda hastaneye yatırılmıştı. Fizik muayenesinde sol yüz yarısı ve boyunda hemajiomu mevcut olan hastanın sağ spastik hemiparezi mevcuttu. Özgeçmişinden normal spontan vajinal yol ile 38 haftalık olarak doğan olgunun soygeçmişinde özellik yoktu. Laboratuvar incelemelerinden hemogram ve rutin biokimyasal incelemeleri normal olan hastanın beyin manyetik rezonans incelemesinde (MRI) sol serebral hemisferde sturge-weber sendromu ile uyumlu temporookspital loblarda anjioma ve gliozis saptandı (Resim1).

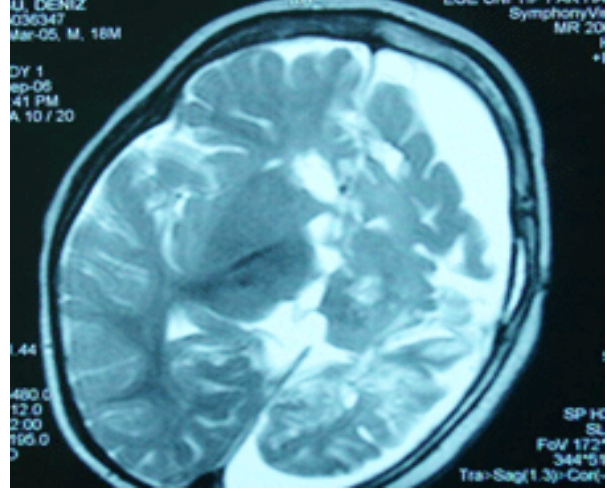


**Resim 1.** Olgunun operasyon öncesi beyin MR incelemesinde sol serebral hemisfer temporookspital loblarda anjioma ve gliozis görülmektedir.

Klinik izleminde fenobarbital, karbamazepin ve valproat tedavileri maksimum dozlarda kullanılmasına rağmen nöbetlerine hakim olunamayan ve sıklaşan nöbetleri nedeniyle beyin cerrahisi ile konsülte edilen hastanın operasyon yapılmasına karar verildi. Sol fonksiyonel hemisferektomi yapılan hastanın patolojik incelemesinde meninklerde telenjiyektazik anjiomatöz gelişim görüldü. Beyin parankiminde yaygın kalsifikasyon izlendi. Serebral kortekste fokal atrofi ve reaktif gliozis dikkati çekti. Postop yapılan beyin MRI'nda sol serebral hemisferde lobektomiye sekonder geniş porenselafalik

kavitasyon ve volüm kaybına sekonder ekstraserebral mesafe genişlemesi saptandı.

Sol serebral ve serebellar hemisferde sekel gliozis ve ansefalomalazi alanları, sağ serebral hemisferde orta hattan sola doğru hafif şift görüldü (resim 2). Son yapılan elektroensefalografisinde solda zemin aktivitesi düşüklüğü haricinde anormal potansiyel saptanmayan hastanın antiepileptik tedavisi azaltıldı, olgu nöbetsiz olarak izlenmektedir.



**Resim 2.** Postop yapılan beyin MRI'nda sol serebral ve serebellar hemisferde sekel gliozis ve ansefalomalazi alanları, sağ serebral hemisferde orta hattan sola doğru hafif şift izlenmektedir.

## Tartışma

SWS ensefalotrigeminal anjiomatosis olarak da bilinen sporadik nörokutanöz bir hastalıktır. Hastalarda genellikle fasial mor renkli nevus, mental reterdasyon, epilepsi, hemiparezi ve hemianopi görülmektedir. Fasiyal anjiyom genellikle trigeminal sinirin birinci sensoriyal dalı ile uyumluluk gösterirken, bazen ikinci ya da üçüncü dalı ile de birliktelik gösterebilir. Anjiyomlar nazofarinks, muköz membranlar (dudak, damak, gingiva, dil, farinks, larinks), oküler koroidal membranları tutabilir. Gözün koroid membranının anjiomu sıklıkla tek taraflı konjenital glom ve buftalmus ile birliktedir. Bunun yanı sıra boyun, gövde ve ekstremitelerde de anjiyom olabilir. En önemlisi, eşlik eden leptomeningeal anjiyomdur. Pariyetal, temporal, oksipital lobları, bazen de her iki hemisferi tutabilir (6). Sunduğumuz olguda benzer biçimde yüzde, boyuna uzanan fasiyal hemanjiom ve ipsilateral anjiyomatosis izlendi. Oküler tutulum hastamızda mevcut olmayıp nörolojik olarak kontrateral hemiparezi mevcuttu.

Hastaların %75-90'ında fokal veya jeneralize nöbetler görülür. Genellikle ilk nörolojik bulguyu oluşturur ve yaşamın ilk yılında ortaya çıkar. Nöbetler gittikçe ilaca yanıtız hale gelir ve geçici veya kalıcı hemiparezi bunu izler. (7). Hastamızın da 2.5 aylıktan başlayan, parsiyel başlayıp zaman zaman sekonder jeneraize olan ve gide-rek dirençli hale gelen nöbetleri mevcuttu. Hastalıkla beraber nadir görülen bulgular makrosefali, kavernöz

hemanjiom, iris kolobomu, aort koarktasyonu ve kulak anormallikleridir (8). Bizim hastamızda ise mikrosefali bulunmaktaydı.

SWS'nun tanısında ve izleminde hastanın nörolojik durumunda değişiklik olduğunda MRI metot olarak seçilmiştir (9). İnfantlarda kontrastsız yapılan MRI normal olabilir, en yararlı tanı aracı gadolinium verilerek leptomingeal tutulumun saptanabildiği MRI'dır. BBT intrakranial kalsifikasyonların lokalizasyon ve yayılımını gösterebilir (10).

Tedavide nöbetler kontrol altına alınmalıdır. Bazı çocuklarda nadir kompleks parsiyel nöbetler görülmektedir SWS'unda ilk nöbetten sonra antiepileptik başlanmalıdır. Nöbetlerin etkili bir şekilde önlenmesi nörolojik bozulmayı minimize eder ve yaşam kalitesi artar. Bir çalışmada %50 hastanın tam nöbet kontrolüne, %39'unun ise parsiyel nöbet kontrolüne sahip olduğu saptandı (11). İnatçı konvulsionları olan vakalarda özellikle ilk bir yıl içinde yapılan hemisferektomi veya lobektomi ile mental reterdasyonun önlenebileceğine dair raporlar vardır (1). Cerrahi tedavinin nöbet sıklığını azalttığı konusunda genel bir görüş olmakla beraber, hasta seçimi ve cerrahinin zamanı konusunda hala tartışılmaktadır (12). Hemisferektomi yeterli antiepileptik tedaviye yanıt vermeyen dirençli nöbetlerin olduğu vakalara saklanmalıdır.

Bizim hastamızın da üçlü antiepileptik tedaviye rağmen dirençli nöbetleri mevcuttu.

Fonksiyonel hemisferektomi girişimi 4 aşamadan oluşmaktadır. İlk aşamada suprasylvian santral bölge rezekt edilerek korpus kallozum ve ventriküllere ulaşılır. İkinci aşamada total kallozotomi yapılır. Üçüncüsünde medial temporal (amygdalahipokampektomi) yapıları da kapsayan anterior temporal lobektomi uygulanır. Son aşamada geri kalan temporo-parieto-okspital beyin bölgesinde diskonneksiyon ile operasyon tamamlanır (13). Yapılan bir çalışmada 27 hastanın 8'ine hemisferektomi (anatomik veya fonksiyonel) yapılmış, ve hepsinde epilepsinin tam olarak düzeldiği saptanmıştır. Fokal rezeksiyon yapılan 19 hastanın 11 (%58)'i nöbetsiz olarak kalmıştır. 17 çocuğun cerrahi sonrası gelişimlerinde düzelme olduğu, bunun da en çok rezeksiyonun tam olduğu ve hastanın yaşının küçük olduğu olgularda olduğu bildirilmiştir. Hastamıza da sol fonksiyonel hemisferektomi yapılmış ve hasta nöbetsiz kalmıştır.

Sonuçta, erken sütçocukluğu döneminde nöbetlerin başladığı, dirençli epilepsi gelişen SWS olgularında erken cerrahi tedavi ile nöbetsizlik sağlanabileceği ve bu hastalarda gelişebilecek olan mental ve motor geriliğin azaltılabileceğini vurgulamak istiyoruz.

## Kaynaklar

1. Haslam RHA. The nervous system. Behrman RE, Kliegman RM, Nelson WE, Vaughan III VC, eds. Textbook of pediatrics. 14. Edition. Philadelphia: WB Saunders, 1992: 1473-1538.
2. Osborn AG. Disorders of histogenesis: neurocutaneous syndromes. Diagnostic Neuroradiology. St Louis: Mosby, 1994: 72-193.
3. Arzimanoglu AA, Andermann F, Aicardi J et al. Sturge-Weber syndrome: indications and results of surgery in 20 patients. Neurology 2000; 55: 1472-1429.
4. Hoffmann HJ, Hendrick EB, Dennis M, Armstrong D. Hemispherectomy for Sturge-Weber syndrome. Childs Brain 1979; 5: 233-248.
5. Bourgeois M, Crimmins DW, de Oliveira RS et al. Surgical treatment of epilepsy in Sturge-Weber syndrome in children. J Neurosurg 2007; 106 (1 Suppl): 20-28.
6. Berg BO: Neurocutaneous Syndromes: Phakomatoses and Allied Conditions. Swaiman KF, ed. Pediatric Neurology. 2.th ed. Minnesota: Mosby, 1994: 1054-1056.
7. Menkes JH, Maria BL, Neurocutaneous syndromes. Menkes JH, Sarnat HB, ed. Child neurology. Sixth edition. Philadelphia: Lippincott Williams&Wilkins, 2000: 872-875.
8. Smith DW, Jones KY. Recognizable Patterns of Human Malformations. 4.th ed. Philadelphia: WB Saunders, 1998: 368.
9. Stranzinger E, Huisman TA. Sturge-Weber syndrome: Early manifestations and visualization of disease course. Radiologe 2007; 47: 1126-1130 German.
10. Benedikt RA, Brown DC, Walker R, et al. Sturge-Weber syndrome : cranial MR imaging with Gd-DTPA. AJNR Am J Neuroradiol 1993; 14: 409-415.
11. Sujansky E, Conradi S. Sturge-Weber syndrome.: age of onset of seizures and glaucoma and the prognosis for affected children. J Child Neurol 1995; 10: 49-58.
12. Roach ES, Riel AR, Chugani HT et al. Sturge-Weber syndrome: recommendations for surgery. J Child Neurol 1994; 9: 190-192.
13. Çataltepe O. Epilepsi cerrahisinde hemisferetomi tekniği. Türk Nöroşirürji Dergisi 2003; 13: 223.

\*3. *Pediatric Kış Kongresi'nde Poster olarak sunulmuştur. 18 Şubat 2007-Bursa*