



STURGE-WEBER SENDROMU:BİR OLGU SUNUMU

STURGE-WEBER SYNDROME:A CASE REPORT

Arş. Gör. Dt. İbrahim Şevki BAYRAKDAR*

Doç. Dr. Fatma ÇAĞLAYAN*

Prof. Dr. Osman Murat BİLGE*

Makale Kodu/Article code: 1430
Makale Gönderilme tarihi: 04.12.013
Kabul Tarihi: 18.02.2014

ÖZET

Sturge-Weber Sendromu nadir görülen, herediter olmayan, konjenital gelişen, nörokutanöz bir hastalıktır. Bu hastalıkta leptomeningeal hemanjiom, trigeminal sinir bölgesine dağılmış genellikle tek taraflı Porto şarabı nevus, oküler anormali (glokom) görülür. Bu vaka raporunda 18 yaşındaki Sturge-Weber sendromlu bayan bir hastanın oral bulguları sunulmuştur. Sturge-Weber sendromu, hastanın sistemik durumunu etkileyebilecek çeşitli oral bulgular göstermesi sebebiyle diş hekimleri tarafından değerlendirilmesi gereken bir hastalıktır.

Anahtar kelimeler: Sturge-Weber Sendromu; diş hekimliği.

ABSTRACT

Sturge-Weber Syndrome is rare, non-hereditary, congenital neurocutaneous disease. Leptomeningeal hemanjiom, generally unilateral port wine nevus distributing trigeminal nerve region, ocular abnormally (glaucoma) are some parts of this syndrome. The present paper reports oral findings of a 18 years old female patient with Sturge-Weber Syndrome. Sturge-Weber Syndrome must be taken into account by dentists because of its various oral manifestations.

Key words: Sturge Weber Syndrome; dentistry.

GİRİŞ

İlk olarak 1860 yılında Schirmer tarafından, daha sonra 1879 yılında daha spesifik olarak Sturge ve Weber adlı araştırmacılar tarafından tanımlanan Sturge-Weber Sendromu ensefelo-trigeminal anjiomatosis, ensefelo-fasial anjiomatosis, meningofacial anjiomatosis, Sturge-Weber Dimitri Sendromu olarak da adlandırılmaktadır.¹⁻³

Sturge-Weber Sendromu nadir görülen, herediter olmayan, konjenital gelişen, beyin ve yüz dokularındaki vasküler hücrelerin hamartamoz proliferasyonu ile meydana gelen nörokutanöz bir hastalıktır. Bu hastalık göz, deri ve santral sinir sistemini farklı zamanlarda etkileyebilen; oral yumuşak dokular, çeneler, yüz ve leptomeninkslerin venöz anjiomalarının kombinasyonlarıyla karakterizedir. Bu hastalıkta leptomeningeal hemanjiom, trigeminal sinir bölgesine dağılmış genellikle tek taraflı Porto şarabı nevus ve oküler anormali olarak da genellikle glokom ana bulgularıdır.^{3,4}

Leptomeningeal hemanjioma genellikle tek taraflıdır ve oksipital ile parietal bölgelerde lokalizedir.⁵ Anjioma varlığı; epilepsi, hemiparazi, hemianopsi ve mental retardasyon gibi anormallilere yol açabilir.^{6,7}

Fokal porto şarabı lekesi (nevus flammeus) hamartamoz kapiller malfarmasyon olarak düşünülmektedir. Bu lekeler mukoza ya da deri üzerinde uzanırlar ve derin mor renklerinden dolayı böyle adlandırılırlar.² Düz ya da hafifçe kalkık olabilen bu maküler lezyonlar diaskop ile bastırılınca görünmez hale gelirler. Trigeminal sinirin 1.dalı olan N.Oftalmikus boyunca dağılırlar ve N.Trigeminusun diğer iki dalı olan N. Maxillaris ve N. Mandibularisin dağılım bölgesini de içerebilirler. Oftalmik bölgeyi içerenler patognomiktir. Bu lezyonlar bilateral de olabilir ve boyuna, kollara ve vücudun diğer bölümlerine kadar uzayabilirler.^{6,7}

Bu sendromda ana oküler bulgular sekonder olarak intraoküler tansiyonun artması ve koroidal hemanjioma bağlı olarak aköz humor sekresyonunun artmasından dolayı meydana gelen buftalmi ve glokomdur.⁸⁻¹¹

* Atatürk Üniversitesi Diş Hekimliği Fakültesi Oral Diagnoz ve Radyoloji ABD.



Klinik olarak fasial nevus, epilepsi, hemiparazi, hemiplaji, intrakranial kalsifikasyon ve mental retardasyon gibi önemli bulguları olan bu sendromun¹²⁻¹⁶ kliniksel olarak şiddeti Roach ölçeğine göre yapılmaktadır.¹⁴ Ölçekte sınıflandırma aşağıdaki şekilde yapılmaktadır:

Tip I: Hem fasial hem de leptomeningiyal anjiyomlar vardır. Glokom olabilir.

Tip II: Sadece fasial anjiyom vardır. Kranial tutulum yoktur. Glokom olabilir.

Tip III: İzole leptomeningiyal anjiyom vardır. Genellikle glokom yoktur.

Bu sendromda intra-oral olarak anjiomatosis dudakları, bukkal mukozayı, damağı ve ağız tabanını içerebilir.⁸ Dudaktaki anjiomatosisler makroşelitis sebeptir. Beden, ekstremiteler, burun, gingiva, damak, dil, larenks ve trakeanın müköz membranlarında hemanjiyomatöz lezyonlar görülebilir. Gingival büyüme hafif bir gingival hiperplaziden aşırı büyümeye kadar değişen bir aralıkta olabilir. Piyojenik granuloma, alveolde unilateral hipertrofi, ipsilateral premature erüpsiyon ve maloklüzyon görülebilecek rapor edilmiş diğer anormallilerdir.⁸⁻¹⁰ Ayrıca dişlerde dolaşım anomalilerinden kaynaklanabilecek makrodonti veya talon tüberkülü gibi çeşitli şekil anomalileriyle birlikte görülebilir.

Bu hastalığın tedavi ve prognozu hastalığın klinik karakteristiği ve doğasına bağlıdır. Leptomeningiyal hemanjiyomun bulunması hastalığın prognozunu kötü yönde etkiler. İlerleyici mental retardasyon, hemiparazi ve hemiplejiye kadar gidebilen ciddi konvülsiyonlar tabloya eşlik eder. Dental tedaviler, hastalığın nadir oluşu ve yönetimi hemoraji riski yüzünden zordur. Sturge-Weber Sendromlu hastalarda anestezi sırasında ve dental tedavi süresince göz önünde bulundurulması gereken birçok spesifik problem vardır. Bu hastalarda bu durum göz ardı edilmemelidir.¹²

Bu vaka raporunun amacı diş hekimliği kliniklerinde nadir rastlanılan ve birçok spesifik problemi içerisinde barındıran Sturge-Weber Sendromlu bir hastanın oral bulgularını sunmak ve diş hekimliği tedavileri esnasında dikkat edilmesi gereken hususlara dikkat çekmektir.

OLGU SUNUMU

18 yaşında bayan hasta fakültemiz Oral Diyanoz kliniğine 3 gün önce başlayan yanakta şişlik

şikayetinin iyice artmasından ve periorbital ödem oluşmasından dolayı konsültasyon amacıyla başvurdu. Hastanın hikâyesinden, daha önce bilinen Sturge-Weber Sendromu tanısı aldığı ve bu hastalığa 4 ayıktan beri epilepsinin eşlik ettiği, hastanın hiç menstruasyon görmediği, 6 kardeş oldukları ve diğer kardeşlerinin sağ ve sağlıklı olduğu, yaklaşık 1 yıl önce şiddetli dişeti hiperplazisinden dolayı dişeti operasyonu geçirdiği, sigara ve alkol kullanımı öyküsü olmadığı, annesinde bilinen diyabetus mellitus olduğu anlaşılmıştır. Hastanın en son 1 hafta önce epilepsi nöbeti geçirdiği ve epilepsi için 100 mg Fenitoin Sodyum (2x1), 250 mg Levetirasetam (2x1), 400 mg Valproik asit (2x1) kullandığı saptanmıştır. Ayrıca hastanın glokom için Karteolol hcl (1x1) göz damlası kullandığı belirlenmiştir. Hastanın konsültasyonundan ve kliniğimizde yaptığımız muayenesinden elde ettiğimiz bilgiler neticesinde, hastamızın leptomeningiyal anjiyoma, nöbetleri ilaca dirençli konjenital glokom, intrakranial kalsifikasyon, mental retardasyon, hemiparazi, hemihipertrofi, hemianopsi, osteomalazi ve nazofarinks, gingiva, boyun, gövde ve ekstremiteleri etkileyen anjiomalara sahip olduğu belirlendi.

Fiziki muayenede hastanın genel durumunun orta, şuurunun açık, koopare ve oryante olduğu, kaşektik görünümüne sahip olduğu ve göğüs kafesinde deformitenin mevcut olduğu gözlemlendi. Sağ bacakta şişlik ve palpasyonda hassasiyetin mevcut olduğu ve hastanın yürüyemediği saptandı. Muayenemizde fasiyo-trigeminal dağılımlı porto şarabı renkli nevus (nevus flammeus) bilateral olarak hastanın yüzünde gözlemlendi. Ayrıca üst ekstremitelerde de nevus flammeusun bulunduğu, kollarda ve sağ elde de atrofi olduğu tespit edildi. Nevus flammeus alanlarının palpasyonunda, baskıda lezyonun kısmen solduğu tespit edildi. Yüzde hemihipertrofi ve alt dudakta hemihipertrofi ve makroşelitis gözlemlendi. Sol göz kapağının kapalı ve göz kapağında şişlik olduğu, sol yüz yarısında şişlik, kızarıklık ve ısı artışı mevcut olduğu saptandı (Resim 1-2).

Ağız içi klinik muayenesinde kullanılan anti-epileptik ilaçlara bağlı olarak ağızın tamamını etkileyen genel bir dişeti hipertrofinin ve üst sol molar bölgede ise bukkal yüzden başlayan ve dişlerin okluzal yüzeylerini kapsayan şiddetli dişeti büyümesi ve ipsilateral alveoler arkta genişleme tespit edildi. Ağızdaki tüm dişlerde supragingival plak ve diştaşı gözlemlendi. Labial mukoza, bukkal mukoza, alveolar

mukoza ve oral mukozanın muhtelif yerlerinde kırmızı renkli hemanjiomatöz lezyonlar tespit edildi (Resim 3). Hastamızdan şişliğin sebebinin anlamak için ortopantomograf ve periapikal radyografiyi içeren rutin radyografik tetkikleri almaya karar verdik. Fakat hastamızın fiziksel olarak stabilizasyonu ve kooperasyonu sağlanamadığından dolayı bu radyografilerle tatmin edici görüntüler elde edemedik. Üst sol bölgede kaynaklanan şişliğin kaynağının ağız dokularıyla ilişkili periodontal bir enfeksiyon olduğu tespit edildi. Hastamızda mevcut olan şişliği elimine etmek için bu enfeksiyona yönelik olarak sefotaksim-metranidazol tedavisini 5 gün süreyle uyguladık. CRP ve sedimantasyon düzeyleri gerileyen hastanın şişliği geriledi ve göz kapağı açıldı. Hastayı gerekli periodontal tedavileri için fakültemiz periodontoloji bölümüne sevkettik ve hastamızın kullandığı antiepileptik ilaçların neden olduğunu düşündüğümüz dişeti hipertrofinin gerekli operasyonlardan sonra yeniden nüksünü engellemek için ilaç düzenlemesi yapılması amacıyla Nöroloji polikliniğine yönlendirdik.



Resim 1. Hastanın genel durumu



Resim 2. Hastanın ekstra-oral görüntüsü



Resim 3. Hastanın intra-oral görüntüsü

TARTIŞMA

Sturge-Weber sendromu yaklaşık 50000 doğumda bir görülen, nadir, etiyolojisi bilinmeyen, ailesel geçişi olmayan, konjenital, nörokutanöz bir hastalıktır. Bu sendrom porto şarabı renkli nevus, leptomeningeal anjiom ve glokom gibi karakteristik bulgularının yanı sıra epilepsi, hemianopsi, hemiparazi, mental retardasyon gibi birçok bulguyu içeren, çok geniş klinik bulgular gösteren bir sendromdur.¹¹ Bu sendromun kliniksel olarak şiddeti Roach ölçeğine göre sınıflandırılmaktadır¹⁴ ve sunduğumuz vaka Roach ölçeğine göre Tip 1 olarak sınıflandırılmıştır.

Porto şarabı nevus Inan ve Marcus'a göre özellikle yüzün sağ bölgesinde görülmek üzere %87-90 vakada tespit edilmiştir. %50 vakada lezyon orta hattı geçer ve %33 vakada bilateral olarak gözlenir.¹⁷ Fasial hemanjiomların tedavisi tamamen kozmetik amaçlıdır ve bu amaçla lazer tedavisi önerilmektedir. Sunduğumuz vakada porto şarabı nevus yüzde bilateral olarak gözlenmektedir. Ayrıca hastanın boynunda, sağ ve sol ellerinde de porto şarabı nevus gözlenmektedir.

Toğal ve ark. göre konjenital glokom Sturge-Weber Sendromlu hastaların %33 ünde gözlenir.¹² Sunduğumuz vakada hastamızda konjenital glokom mevcuttur ve gerekli ilaçları almaktadır. Mental retardasyon bu sendromda gözlenebilen bir durumdur ve bu sendromda nöron harabiyetine bağlı meydana gelmiş olabilir.^{1,2} Görmeye ait prognoz genellikle glokomun varlığı veya yokluğuna veya daha az olarak koroidal hemanjiyoma bağlı olarak ortaya çıkan eksüdatif retina dekolmanına bağlıdır.

Bu sendromda beden, ekstremiteler, burun, gingiva, damak, dil, dudak, ağız tabanı, larenks ve trakeanın müköz membranlarında hemanjiomatöz lezyonlar görülebilir. Yapılan araştırmalarda histopato-

lojik olarak Sturge Weber sendromunda görülen hemanjiyomların kapiller ve kavernöz elemanlar içeren mikst tipte olduğu tespit edilmiştir. Gingival büyüme hafif bir gingival hiperplaziden aşırı büyümeye kadar değişen bir aralıkta olabilir. Pithon ve ark. göre bu sendromda hastaların %38'inde dudakta, oral mukozada, gingivada, dil ve damak bölgesinde hemanjiomatöz lezyonlara rastlanabilir.⁴ Bu tip lezyonlar genel anestezi sırasında entübasyon güçlüğüne ve kontrolsüz kanamaya sebep olabilirler.¹² Ayrıca bu hastalık epilepsi ile birlikte seyredebilir ve epilepsinin tedavisi için kullanılan ilaçlar dişeti hiperplazisine sebep olabilir.² Sunduğumuz vakada hasta 4 aylıktan beri epilepsiye sahiptir ve en son nöbetini 1 hafta önce geçirmiştir. Hasta epilepsi için ilaç kullanmaktadır ve hastada medikasyona bağlı olarak şiddetli dişeti hiperplazisi mevcuttur. Ayrıca sol üst molar bölgede dişlerin bukkal yüzeylerini aşan ve okluzal yüzeylerini kapsayan, çiğneme sırasında dişler arasında meydana gelen travmanın da şiddetlendirebileceğini düşündüğümüz gingival anjioma da rastlanılmıştır. Hastanın alt dudağında yine anjiomanın sebep olabileceği bir büyüme gözlenmiştir.

Bu hastalarda oral hijyenin sağlanması zordur. Bunun için bu hastalarda ağız hijyeninin sağlanması önemli bir problemdir. Gıda birikimi ve bakteriyel plak varlığı yoğun bir gingival enflamasyon ve hiperplaziye neden olabilir. Bu durum oral bölgenin enfeksiyonlarına sebep olabilir ve kişinin sistemik sağlığını da etkileyebilir.^{2,11} Sunduğumuz vakada hastamız mental retardasyona, kollarda ve ellerde atrofiye sahipti. Mental retardasyon, fiziksel problemler ve antiepileptik ilaç kullanımı bu hastada oral hijyenin ciddi bir şekilde bozulmasına neden olmuştur. Bunun sonucunda dişler üzerinde gıda birikimi, plak varlığı ve şiddetli dişeti hiperplazisine rastlanılmıştır. Ayrıca hastanın yüzünde başlayan ve gözünde kapanmaya yol açan şişliğe, oral hijyen yetersizliğine bağlı olarak bu bölgede meydana gelen bir enfeksiyona neden olmuştur.

Hem sert hem de yumuşak dokularda oluşabilen hemanjiomatöz lezyonlar ömür boyu kalıcı olur ve çenelerde ağrısız şişlikler görülebilir. Bu bölgelere baskı yapıldığında periodontal aralıkta kanama görülebilir. Bu tarz lezyonlarda biyopsi tavsiye edilmez çünkü ölümcül kanamalar ortaya çıkabilir. Bizim vakamızda da hastamızın teşhisi belli olduğu için ve kanama riski de göz önünde bulundurularak ilave teşhis amacıyla herhangi bir biyopsi işlemine ihtiyaç duyulmadı ve

konservatif tedavi seçenekleri dikkate alındı.

Bu hastalarda intra-oral rehabilitasyonun sağlanması için ağız hijyeninin sağlanması, plak eliminasyonu ve ağız içi dokularda meydana gelen hiperplazinin ortadan kaldırılması önemlidir. Bu açıdan bu hastalarda periodontal tedavi önemli bir yer tutar. Dental tedaviler ve enjeksiyon sırasında kanama riski bu hastalar için önemli bir problemdir ve periodontal cerrahi uygulamalarında lazer kanama problemini ortadan kaldırmak için bu hastalarda tavsiye edilen bir yöntemdir.^{8,18}

Sonuç olarak Sturge-Weber sendromu nadir rastlanılan bir hastalık olmasına rağmen hastanın sistemik durumunu etkileyebilecek çeşitli oral bulgular göstermesi sebebiyle diş hekimleri tarafından değerlendirilmesi gereken bir hastalıktır. Ayrıca bu sendrom bir çok sistemi etkileyebileceğinden dolayı gerek anestezi sırasında, gerekse dental tedavi sırasında gerekli tedbirler alınmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Gorlin RJ, Pindborg JJ. Syndromes of head and neck. New York: McGraw-Hill Inc; 1964. pp.406-9
2. Manivannan N, Gokulanathan S, Athya SR, Gubernath, Daniel R, Shanmugasundaram. Sturge-Weber syndrome. J Pharm Bioallied Sci. 2012; 4: 349-52.
3. Pearl M, Abdella WM, Lin DD, Comi AM, Boltshauser E, Gailloud P. Sturge Weber syndrome with cerebellar involvement, J.Neuroradiol 2009; 36: 57-60
4. Pithon MM, Andrade AC, Andrade AP, Santos RL. Sturge-Weber syndrome in an orthodontic patient. American Journal of Orthodontics and Dentofacial Orthopedics, September 2011; 140: 3
5. Demir Ö, Yazıcı T. Farklı intrakranial patolojilerle birlikte Sturge-Weber Sendromu. Türkiye Klinikleri J Med Sci 2012; 32: 882-6
6. Gill NC, Bhaskar N. Sturge Weber Syndrome: A case report. Contemporary Clinical Dentistry, Jul-September 2010; 1: 183-5
7. Suprabha BS, Baliga M. Total oral rehabilitation in a patient with port wine stains. J Indian Soc Pedod Prev Dent 2005; 23: 99-102



8. Elavarasu S, Kumaran ST, Kumar P. Periodontal management of gingival enlargement associated with Sturge-Weber syndrome. J Indian Soc Periodontol. 2013; 17: 235-8.
9. Baer PN, Stanwich L, Alloy J, Merritt AD, Lewis JR. Gingival hemangioma associated with Sturge-Weber syndrome. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 1961; 14: 1383-90
10. Gyarmati I. Oral change in Sturge Weber disease. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 1960; 13: 795-801
11. Kalakonda B, Pradeep K, Mishra A, Reddy K, Muralikrishna T, Lakshmi V, Challa R. Periodontal Management of Sturge-Weber Syndrome, Hindawi Publishing Corporation Case Reports in Dentistry 2013; pp 4
12. Toğal T, Durmuş M, Türköz A, Köroğlu A, Erdem S, Ersoy M. Sturge Weber Sendromu ve Anestezi. Turgut Özal Tıp Merkezi Derg: 2000; 7: 159-61.
13. Cushing H. Cases of spontaneous intracranial haemorrhage associated with trigeminal nevi. JAMA 1906;47: 178-83.
14. Roach ES, Bodensteiner JB. Mt Freedom, New Jersey: Sturge-Weber Foundation; 1999. Neurological manifestations of Sturge-Weber syndrome; pp. 27-38.
15. Vinken PJ, Bruyn GW, editors. Handbook of clinical Neurology. Vol. 14. Amsterdam: Holland Publishing Company; 1972; pp. 223-40.
16. Thomas-Sohl KA, Vaslow DF, Maria BL. Sturge-Weber syndrome: a review *Pediatric Neurology*, vol. 30, no. 5, 2004: pp. 303- 10.
17. Inan C, Marcus J. Sturge-Weber syndrome: report of an unusual cutaneous distribution. *Brain and Development*, vol. 21, no. 1, 1999; pp. 68-70.
18. Uysal D, Güler C. Diş Hekimliğinde Lazer: Bir literatür derlemesi. Atatürk Üniv Diş Hek Fak Derg 2012; Supp 6: 44-53

Yazışma Adresi

Dt. İbrahim Şevki BAYRAKDAR
Atatürk Üniversitesi
Diş Hekimliği Fak.
Ağız Diş Ve Çene Radyolojisi ABD.
ERZURUM
e-mail: ibrahimsevkitabayrakdar@gmail.com

