

Sturge-Weber sendromu; klinik ve radyolojik değerlendirme

Sturge-Weber syndrome: clinical and radiological evaluation

Mehmet Canpolat¹, Hüseyin Per¹, Ali Yıkılmaz², Hakan Gümüş¹, Alper Özcan³, Hatice Gamze Poyrazoğlu¹, Abdulhakim Çoşkun², Sefer Kumandaş¹

¹Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nöroloji Bilim Dalı, Kayseri
²Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Radyoloji Bilim Dalı, Kayseri
³Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Kayseri

Özet

Bu çalışmada Sturge-Weber sendromu (SWS) tanısı ile izlenen olguların klinik ve radyolojik olarak değerlendirilmesi amaçlandı. SWS tanısı konulan 11 olgunun klinik özellikleri, nörolojik ve göz muayene bulguları, elektroensefalografi ve kranial görüntüleme bulguları hasta takip dosyalarından geriye dönük olarak incelendi. Çalışma için Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi etik kurul onayı (07.08.2012/486) alındı. Çalışmaya ortalama yaşları 61.82 ± 39.73 arasında değişen (16-132 ay) 11 olgu alındı. Olguların başvuruda en sık gözlenen yakınmaları, konvülsiyon ve yüzde leke idi. Porto şarabı lekesi tüm olgularda gözlemlendi. Epilepsi, psikomotor gerilik, hemiparezi ve glokom en sık gözlenen bulguları. Beyin Tomografisinde (BT) 6 olguda kalsifikasyon saptandı. Kranial manyetik rezonans görüntüleme (MRG), 9 olguda serebral atrofi, 7 olguda leptomeningeal anjiyoma, 5'er olguda kalvaryal kalınlaşma ve genişlemiş koroid pleksus, 3'er olguda da koroid pleksus kisti ve venöz anormalliler saptandı. Porto şarabı lekesi, epilepsi, hemiparezi, psikomotor gerilik, glokom, kortikal kalsifikasyon, serebral atrofi ve leptomeningeal anjiyoma en sık saptanan bulguları. **Anahtar kelimeler:** Çocuk; manyetik rezonans görüntüleme; porto şarabı lekesi; Sturge-Weber sendromu.

Abstract

In this study, we aimed to evaluate the clinical and neuroimaging features in children with Sturge-Weber syndrome (SWS). Eleven patients with SWS were included in this study. Chart analysis, clinical evaluation, neurological and ophthalmological examinations, electroencephalographic and neuroimaging studies were evaluated retrospectively. The study approved by the Erciyes University Faculty of Medicine Ethics committee (07.08.2012/486). The mean age was 61.82 ± 39.73 months (range from 16 to 132 months). The most common symptoms were convulsion and facial angioma. Port-wine stains was observed in all cases. Epilepsy, hemiparesis, psychomotor retardation and glaucoma were the most common issues. Cortical calcifications on cranial tomography (CT) scan was present in 6 cases. On magnetic resonance imaging (MRI) of cranial, there were cerebral atrophy in 9 cases, leptomeningeal angioma in 7 cases, diploic prominence in 5 cases, enlargement of the choroid plexus in 5 cases, choroid plexus cyst in 3 cases and venous anomalies in 3 cases. Port-wine stains, epilepsy, hemiparesis, psychomotor retardation, glaucoma, cortical calcifications on CT, cerebral atrophy and leptomeningeal angiomatosis on MRI were the most frequent features of patients with Sturge-Weber syndrome in this series.

Keywords: Child; magnetic resonance imaging; port-wine stains; Sturge-Weber syndrome.

Giriş

Sturge-Weber sendromu (SWS), ensefalotrigeminal anjiyomatosis olarak da isimlendirilen 40000-50000 canlı doğumda bir görülen nadir bir nörokutanöz hastalıktır. Santral sinir sistemi, göz ve yüzü içine alan anjiyomlar ile karakterizedir. Etiyolojisi bilinmemektedir. Bazı araştırmacılar bu durumun vasküler pleksusun gerilemesinde bozukluk sonucunda oluştuğunu ileri sürmektedir (1). Yüzde sıklıkla trigeminal sinir alanında görülür. Anjiyomların etkilediği alanlara göre üç tipe ayrılır. Tip I klasik "şarap lekeli" olarak isimlendirilen, kutanöz fasiyal malformasyonla giden ve glokom gibi oküler anomaliler olsun ya da olmasın intrakranial leptomeningeal malformasyonların izlendiği en sık görülen tiptir. Tip II, kutanöz fasiyal malformasyon ve glokomun olabildiği ancak beyinle ilgili anormalliğin görülmediği tiptir. Tip III, kutanöz ve gözle ilgili malformasyonların eşlik etmediği leptomeningeal anjiyomatosisle karakterizedir. Bazı araştırmacılar Tüberöz skleroz ve SWS'ü birlikteliğini Tip IV olarak kabul etmektedir (2, 3). Literatürde çocukluk çağı SWS olgularının

İletişim/Correspondence to: Mehmet Canpolat, Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nöroloji Bilim Dalı, Kayseri, TÜRKİYE
Tel: +90 352 207 66 66 drmehmetcanpolat@gmail.com

Geliş Tarihi: 07.09.2012 **Kabul Tarihi:** 12.11.2012
Received: 07.09.2012 **Accepted:** 12.11.2012

değerlendirildiği çalışmalar sınırlıdır. Bu çalışmada SWS tanısı alan olguların klinik ve radyolojik bulgularının literatür bilgileriyle tartışılması amaçlandı.

Gereç ve Yöntemler

Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi 07/08/2012 tarih ve 486 sayılı etik kurul onayı ile gerçekleştirilen bu çalışmada Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nöroloji polikliniğinde 2003-2011 yılları arasında tetkik edilerek SWS tanısı konulan 11 olgunun klinik ve radyolojik özellikleri Helsinki deklarasyonu 2008 prensiplerine uygun olarak değerlendirildi. Olguların yaş, cinsiyet, başvuru yakınması, aile hikâyesi, fizik muayene bulguları ve dosya bilgileri yeniden incelendi. Radyolojik olarak kranial Manyetik Rezonans Görüntüleme (MRG) ve Beyin Tomografi (BT) bulguları geriye dönük olarak iki ayrı pediatrik radyolog tarafından değerlendirildi.

Kayıt bilgileri yeterli olan olguların verileri "SPSS for Windows version 15.0" istatistik paket programı kullanılarak değerlendirildi. Tanımlayıcı istatistiklerde değişkenlik ölçütü ortalama ± standart hata olarak verildi.

DOI: 10.5455/GMJ-30-2012-120
www.gantep.edu.tr/~tipdergi
ISSN 1300-0888

Sonuçlar

Çalışmaya 2'si (%18.2) erkek ve 9'ü (%81.8) kız olmak üzere 11 olgu alındı. Olguların ortalama yaşları 61.82 ± 39.73 ay (minimum-maksimum:16– 132 ay, ortanca:

48.00 ay) idi. Olguların %90.9'una bir yaşından önce, %36.4 olguya yaşamın ilk bir ayı içerisinde SWS tanısı konulduğu saptandı. Çalışmaya alınan olguların demografik ve klinik özellikleri Tablo 1'de verildi.

Tablo 1. Sturge-Weber sendromlu hastaların demografik ve klinik özellikleri.

Olgu	Yaş (ay)	Tam yaşı	Cinsiyet	Başvuru yakınması	Fasiyal anjiyoma	Gövde ve ekstremitelerde anjiyoma	Visseral organ tutulumu	Konvülsiyon	Psikomotor gerilik	Hemiparezi	Glokom / buftalmus	EEG bulgusu	Uygulan antiepileptik tedavi
1	36	12A	K	Yüzde leke	Sağ	Ø	Ø	+	Ø	Ø	Ø / Ø	FEA	FB
2	16	17G	K	Yüzde leke	Sağ	Ø	Ø	+	+	+	Ø / Ø	FEA	FB
3	48	4A	K	Konvülsiyon	Sağ	Ø	Ø	+	+	Ø	+ / Ø	FEA	FB,VPA,CLZ
4	72	10G	K	Yüzde leke	Sol	+	Ø	+	+	Ø	Ø / Ø	FEA	FB,KBZ,CLZ
5	36	3A	K	Konvülsiyon	Sağ	Ø	Ø	+	+	Ø	Ø / Ø	FEA	FB,KBZ
6	132	5A	K	Konvülsiyon	Sol	+	Dudak-dil	+	+	Ø	+ / Ø	FEA	TPX, OKB,CLB
7	60	1G	K	Konvülsiyon	Bilateral	+	Dudak-dil	+	+	+	Ø / Ø	MEA	FB,OKB,CLZ
8	96	5A	K	Konvülsiyon	Sol	Ø	Ø	+	+	+	+ / Ø	FEA	FB,FN, KBZ
9	36	4G	K	Yüzde leke	Sol	Ø	Ø	+	+	+	+ / Ø	FEA	FN, FB, LEV
10	24	6A	E	Konvülsiyon	Sağ	Ø	Ø	+	Ø	+	Ø / Ø	FEA	FB,KBZ
11	124	96A	E	Yüzde leke	Sağ	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	+ / Ø	N	Ø

A; Ay, CLZ; Clonazepam, CLB; Clobazam, E; Erkek, EEG; Elektroensefalografi, FEA; Fokal Epileptiform Anomali, FB; Fenobarbital, FN; Fenitoin, G; Gün, K; Kız, KBZ; Karbamazepin, LEV; Levitasetam, MEA; Multifokal Epileptiform Anomali, N; Normal, OKB; Okskarbamazepin, VPA; Valproik asit, TPX; Topramat, +; Var, Ø; Yok

Tablo 2. Sturge-Weber sendromlu hastaların kranial görüntüleme bulguları.

Olgu	Normal/ patolojik	Tutulmuş Hemisfer	Tutulmuş lob	Kranial MRG											BT			
				Kortikal atrofi	Kalvaryal kalınlaşma	Leptomeningeal boyanma (Pial anjiyom)	Distrofik kalsifikasyon	Ventrikül dilatasyon	Venöz anomali	Arteriovenöz malformasyon	Dural arteriovenöz fistül	Koroid pleksusta genişleme	Koroid pleksus küsti	Ek anomali		Kalsifikasyon		
1	N	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	+	
2	P	Sağ	F, T, Pr, Ok	+	Ø	Ø	Ø	Ø	+	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	SSD	Ø
3	P	Sağ	F, T, Pr, Ok	+	Ø	+	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø
4	P	Sol	Pr, Ok	+	+	+	Ø	Ø	+	+	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	+
5	P	Sağ	T, Pr, Ok	+	+	Ø	Ø	Ø	+	+	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø
6	P	Sol	F, T, Pr, Ok	+	+	+	+	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	+
7	P	Bilateral	* F, T, Pr, Ok	+	+	+	+	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	+
8	P	Sol	Pr, Ok	+	+	+	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	+
9	P	Sol	F, Pr, Ok	+	Ø	+	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø
10	P	Sağ	Pr, Ok	+	Ø	+	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø
11	N	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	KSP	Ø

BT; Beyin Tomografisi, F; Frontal, KSP; Kavum Septum Pellucidum, MRG;Manyetik Rezonans Görüntüleme, N; Normal, Ok; Oksipital, P; Patolojik, Pr;Parietal, SSD; Sağ Serebellar Displazi, T; Temporal, SP; Sağ parietal +; Var, Ø;Yok, *; 7 nolu olguda sol hemisfer frontal, temporal, parietal, oksipital lob ile sağ hemisfer frontal lobda belirgin tutulum saptandı.

Olguların en sık gözlenen başvuru yakınmaları; 6 olguda (%54.5) konvülsiyon ve 5 olguda (%45.5) yüzde leke idi. Altı (%54.5) olguda sağ, 4 olguda (%36.4) sol, bir olguda (%9.1) bilateral fasiyal anjiyom (porto şarabı lekesi ya da nevus flammeus) saptandı. Resim 1'de fasiyal anjiyom saptanan bir olgunun yüz görüntüsü verildi. Üç olguda (%27.3) gövde ve ekstremitelerde porto şarabı renginde anjiyom saptandı. Psikomotor gerilik 8 olguda (%72.7), hemiparezi ve glokom 5'er (%44.5) olguda saptandı. İki olguda (18.2) visseral organ tutulumu saptanırken, konvülsiyon 10 olguda (%90.9) konvülsiyon gözlemlendi. Konvülsiyon nedeni ile 6 olgu (%54.5) 3'lü antiepileptik ilaç kombinasyonu, 2 olgu (%18.2) 2'li antiepileptik ilaç kombinasyonu, 2 olgu

tekli antiepileptik ilaç tedavisi kullanılmıyordu. Konvülsiyon gözlenen olguların 9'unda Elektroensefalografi'de (EEG) fokal epileptiform anomali (FEA), bir olguda da multifokal epileptiform anomali (MEA) saptandı.



Resim 1. Sturge Weber sendromlu bir hastanın yüz görünümü (Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Nöroloji Bilim Dalı arşivinden)

Kranial görüntüleme 9 olguda (%81.8) kranial manyetik rezonans görüntüleme (MRG), 6 olguda (%54.5) beyin tomografisinde (BT) patolojik bulgu saptandı. Bir olguda BT ve kranial MRG'de her hangi bir patoloji saptanmadı. Bu olguya glokom ve fasiyal anjiyoma (Porto şarabı lekesi ya da nevus flammeus) birlikteliği ile SWS tip 2 tanısı kondu. Olguların kranial görüntüleme bulguları Tablo 2'de verildi.

BT'de 6 olguda (%54.5) kalsifikasyon saptandı (Resim 2A). Kranial MRG'de 4 olguda (%36.4) sağ, 4 olguda (%36.4) sol, bir olguda her iki hemisferin etkilendiği, en sık tutulan lobların parietal ve oksipital loblar olduğu (%81.8) gözlemlendi. İki olgunun (%18.2) kranial MRG incelemesi normaldi. Dokuz olguda (%81.2) serebral atrofi (Resim 2B), 7 olguda (%63.6) leptomeningeal boyanma (Resim 3), 5'er olguda (%45.5) kalvaryal kalınlaşma, ventriküler dilatasyon ve koroid pleksusta genişleme, 3 olguda (%27.3) distrofik kalsifikasyon, 3 olguda (%27.3) venöz anomali (Resim 2B), 3 olguda da (%27.3) koroid pleksus kisti saptandı.

Tartışma

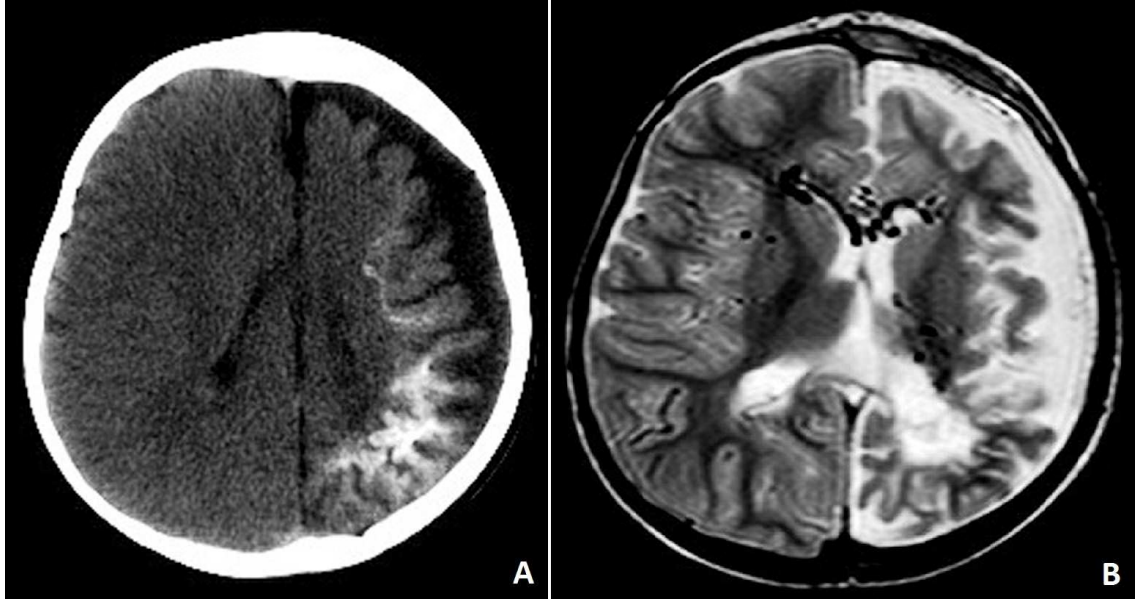
SWS yüzde şarap rengine anjiyom ve aynı tarafta leptomeningeal anjiyom ile karakterize sporadik bir hastalıktır. Erkek ve kızlar genelde eşit oranda etkilenir (4). Bu çalışmada olguların 2'si (%18.2) erkek ve 9'u (%81.8) kız idi. Bu bulgu olgu sayısının kısıtlı olması ile ilişkili olabilir.

SWS'unda en sık gözlenen bulgu olan fasiyal anjiyom (Porto şarabı lekesi) çoğunlukla doğumda izlenir; zamanla kalınlaşıp nodüler bir doku haline gelebilir. Komşu kemik ve bağ dokusunda reaktif hipertrofi oluşabilir. SWS'lu çocukların %5-15 kadarında ciltte her hangi bir bulgu olmaksızın leptomeningeal malformasyonlar olabilir. Leptomeningeal anjiyom tipik olarak unilateral fasiyal nevüsün ipsilateralinde bulunmakla birlikte bazen unilateral kutanöz nevüsle beraber de olan bilateral beyin lezyonları en az %15 hastada meydana gelebilir (5,6). Bu çalışmada 6 (%54.5) olguda sağ, 4 olguda (%36.4) sol, bir olguda (%9.1) bilateral fasiyal anjiyom saptandı. Altı olguda (%54.5) ipsilateral, bir olguda (%9.1) bilateral leptomeningeal anjiyom saptandı.

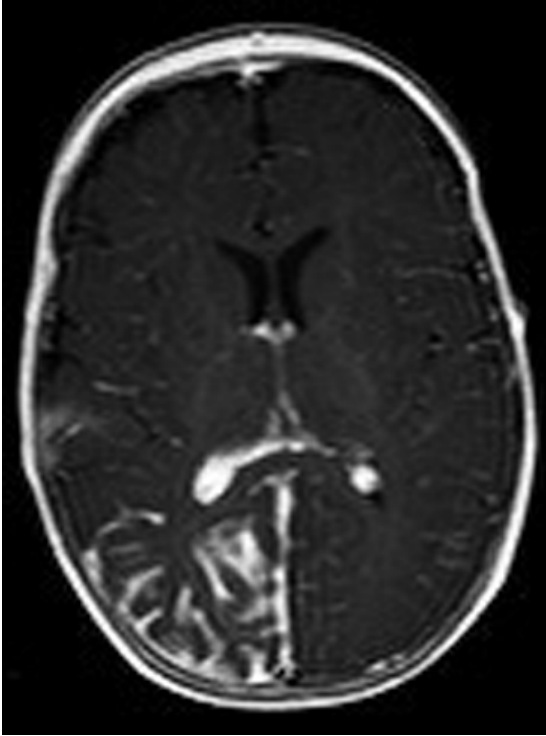
Anjiyomalar dudaklar, diş eti, damak, dil, farenks ve larenks gibi yüzün diğer bölümleri, ense, boyun, gövde, kol ve bacaklarda da görülebilmektedir (7,8). Bu çalışmada 3 olguda (%27.3) gövde ve ekstremitelerde, 2 olguda da (%18.2) dil ve dudakta anjiyoma saptandı.

Oküler koroidal membran anjiyomaları nedeniyle hastaların yaklaşık %25-71' inde glokom gelişir (9-11). Yapılan bir çalışmada glokomun 51 hastanın 26'sında 2 yaş civarında başladığı gösterilmiştir (10). Glokom geliştirme riski infantil çağda ilk pikini ve ileri çocukluk döneminde ikinci pikini yapar. Bazı yenidoğanlarda ön kamara açısı anomalisine bağlı buftalmus (büyümüş glob) ve amliyopi mevcuttur. Diğer çocuklarda glokom sonradan gelişir ve eğer tedavi edilmez ise körlüğe yol açar. Gözde ayrıca iris heterokromisi, strabismus, optik atrofi, ve genişlemiş retinal damarlar da görülebilir (9-11). Bu çalışmada 5 (%44.5) olguda glokom saptandı. Diğer göz anormallikleri tespit edilmedi.

Epileptik nöbetler, mental reterdasyon ve fokal nörolojik bozukluklar SWS'nin ana nörolojik anomalileridir. Semptomların başlangıç yaşı ve klinik ciddiyeti değişkendir, fakat 2 yaş öncesinde nöbet başlangıcı ileride mental reterdasyon ve refrakter epilepsi ihtimalini artırır. Hastaların yaklaşık %50-60'ında psikomotor gelişme geriliği veya mental reterdasyon görülür. Hiç nöbet geçirmemiş çocuklar genellikle normal bir zekaya sahip olmakla beraber mental reterdasyon yada psikomotor gerilik refrakter nöbetli çocuklarda siktir (1-5). Unilateral lezyonu olan SWS'li hastaların %72-80'ninde, bihemisferik tutulumu olanların %93'ünde nöbetler izlenir. Doğumdan yetişkin çağa kadar olan dönemde nöbetler başlayabilir, fakat nöbetlerin %75'i ilk bir yıl içinde, %86'sı 2 yaşta ve %95'i 5 yaşından önce başlar (1-5,12). Bu çalışmada da 10 olguda (%90.9) 1 yaşından önce, 4 olguda (%36.4) ise yaşamın ilk bir ayı içerisinde konvülsiyon gözlemlendi. Bu olguların 8'inde (%72.7) psikomotor gelişme geriliği saptandı.



Resim 2. Sentrum semiovale düzeyinden geçen aksiyel BT kesitinde sol serebral hemisferde atrofi, yoğun parankimal kalsifikasyonlar ve kalvaryal kalınlaşma izlenmektedir (A). Lateral ventriküller düzeyinden geçen aksiyel T2A MR görüntüsünde sol serebral hemisferde atrofi, sol lateral ventrikülde dilatasyon ve kalvaryal kalınlaşma izlenmektedir. Periventriküler alanda hipointens dilate ve tortiyöz anomali venleri temsil eden hipointens "flow void"ler izlenmektedir (B).



Resim 3. Lateral ventrikül düzeyinden geçen aksiyel kontrastlı T1A görüntüde sağ serebral hemisfer posteriorunda yaygın leptomeningeal kontrast tutulumu izlenmektedir. Sağda koroid pleksusta genişleme ve yoğun kontrastlanma mevcuttur.

Fokal motor nöbetler veya jeneralize tonik-klonik nöbetler SWS'de en sık görülen nöbet tipidir. Diğerleri infantil spazm, miyoklonik nöbetler ve atonik

nöbetlerdir. Daha ileri yaşta çocuklar ve yetişkinler kompleks parsiyel ve fokal motor nöbet geçirme eğilimindedirler. Çoğu olguda EEG'de fokal, multifokal epileptiform anomaliler gözlenebilir. En sık fokal epileptiform anomaliler gözlenir. Etkilenen hemisferde elektroensefalogram aktivitenin amplitud ve frekansında düşüklük tespit edilir. Çoğu hastada nöbetleri kontrol altına almak için çoklu anti-epileptik ilaç kullanmak gerekir. Dirençli nöbetleri olan anti-epileptik tedaviye yanıtız olgularda fokal kortikal rezeksiyon, hemisferektomi veya kallozotomi gibi cerrahi tedaviler gerekli olabilir (1-6, 12-15). Bu çalışmadaki olguların 9'unda EEG'de fokal epileptiform anomali (FEA), bir olguda da multifokal epileptiform anomali (MEA) saptandı. Bir olguda konvülsiyon ve kranial tutulum gözlenmez iken, 6 olgu (%54.5) dirençli nöbetleri nedeni ile 3'lü anti-epileptik ilaç kombinasyon tedavisi kullanılmaktaydı.

Hemiparezi kalıcı ya da geçici olabilir. Geçici hemiparezi genellikle nöbetlerle beraber akut başlar. Genellikle postiktal kuvvetsizliğe bağlanan hemiparezi geçicidir veya postiktal defisit için tipik olan birkaç saatten uzun sürer. Bazı çocuklar nöbet olmadan, ya transiyent iskemik atak benzer kuvvetsizlik atakları veya kalıcı defisit ile beraber inme benzeri tek epizodlu kuvvetsizlik ile gelebilirler. Hem hemiparezi hem de nöbeti olan çocuklarda hangisinin önce başladığını bilmek zordur. Her hasta geçici fokal bulgulara sahip olmayabilir (1-8). Bu çalışmada kalıcı hemiparezi 5 (%44.5) olguda saptanırken, geçici hemiparezi olgularımızda gözlemedik.

BT'de fasiyal anjiyoma ile ipsilateral hemisferde atrofi ve giral kalsifikasyon en sık gözlenen bulgudur (1). En

sık etkilenen loblar parietal ve oksipital lobdur. Giral kalsifikasyonu göstermede MRG'den üstün bir tetkik olmasına rağmen yenidoğan ve infantlarda BT normal olabilir. Özellikle 2 yaşından sonra BT'de kalsifikasyonların gösterilme olasılığının yaş ile birlikte arttığı belirtilmektedir (1, 4, 5, 16-18).

Terjman ve arkadaşları (19) 14 olguyu değerlendirdikleri çalışmalarında BT 'de 12 olguda kalsifikasyon saptamışlardır. Bu çalışmada BT'de 6 olguda (%54.5) giral kalsifikasyon saptandı. En sık etkilenen loblar %81.8 oranında parietal ve oksipital loblar idi. Bir olguda kranial MRG tetkiği normal iken BT de kalsifikasyon gözlenmesi ile tanı konuldu.

Kranial MRG'de T1 ve T2 baskılı görüntülerde serebral atrofi, kalvaryal kalınlaşma, ventriküler dilatasyon, venöz anormaller, genişlemiş koroid pleksus ve koroid pleksus kisti gözlenebilir. En yaygın gözlenen bulgu kortikal atrofidir. Distrofik kalsifikasyonlar T2 gradient-eko görüntülerde saptanabilir. Kontrastlı MRG'de diffüz pial kontrastlanma leptomeningeal anjiyoma tanısında ve SWS tanısını doğrulamada en duyarlı radyolojik tanı yöntemidir (20-27). Bu çalışmada kranial MRG'de 4 olguda (%36.4) sağ, 4 olguda (%36.4) sol, bir olguda her iki hemisferin etkilendiği gözlemlendi. İki olgunun (%18.2) kranial MRG tetkiği normaldi. Dokuz olguda (%81.2) kortikal atrofi, 7 olguda (%63.6) leptomeningeal boyanma, 5'er olguda (%45.5) kalvaryal kalınlaşma, ventriküler dilatasyon ve koroid pleksusta genişleme, 3 olguda (%27.3) distrofik kalsifikasyon, 3 olguda (%27.3) venöz anomali, 3 olguda da (%27.3) koroid pleksus kisti saptandı. Literatürle uyumlu olarak en sık gözlenen bulgular kortikal atrofi ve leptomeningeal kontrastlanma idi.

Sonuç olarak porto şarabı lekesi, epilepsi, psikomotor gerilik, hemiparezi, glokom, kortikal atrofi ve leptomeningeal kontrastlanma SWS'unda en sık gözlenen bulgular idi. Yüzde fasiyal anjiyoma nedeni ile başvuran olgularda kranial görüntüleme ve dikkatli göz muayenesi yapılmalıdır. Bu olguların kranial görüntüleme ve göz muayene bulguları normal olsa bile SWS yönünden takiplerinde dikkatli olunmalıdır.

Kaynaklar

1. Di Rocco C, Tamburrini G. Sturge-Weber syndrome. Childs Nerv Syst 2006;22(8):909-21.
2. Zhou J, Li NY, Zhou XJ, Wang JD, Ma HH, Zhang RS. Sturge-Weber syndrome: a case report and review of literatures. Chin Med J (Engl) 2010;123:117-21.
3. Mihçi E. Hamartomatous Syndromes. Türkiye Klinikleri Journal of Pediatric Sciences 2011;7:73-82.
4. Baselga E. Sturge-Weber syndrome. Semin Cutan Med Surg 2004;23:87-98.
5. Thomas-Sohl KA, Vaslow DF, Maria BL. Sturge-Weber syndrome: a review. Pediatr Neurol 2004;30:303-10.

6. Comi AM. Pathophysiology of Sturge-Weber syndrome. J Child Neurol 2003;18:509-16.
7. Comi AM. Update on Sturge-Weber syndrome: diagnosis, treatment, quantitative measures, and controversies. Lymphat Res Biol 2007;5:257-64.
8. Pascual-Castroviejo I, Pascual-Pascual SI, Velazquez-Fragua R, Vialto J. Sturge-Weber syndrome: study of 55 patients. Can J Neurol Sci 2008;35:301-7.
9. Sharan S, Swamy B, Taranath DA, Jamieson R, Yu T, Wargon O, Grigg JR. Port-wine vascular malformations and glaucoma risk in Sturge-Weber syndrome. J AAPOS 2009;13:374-8.
10. 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.
11. Sujansky E, Conradi S. Outcome of Sturge-Weber syndrome in 52 adults. Am J Med Genet 1995;57:35-45.
12. Puttgen KB, Lin DD. Neurocutaneous vascular syndromes. Childs Nerv Syst 2010;26:1407-15.
13. Comi AM. Presentation, diagnosis, pathophysiology, and treatment of the neurological features of Sturge-Weber syndrome. Neurologist 2011;17:179-84.
14. Comi AM. Sturge-Weber syndrome and epilepsy: an argument for aggressive seizure management in these patients. Expert Rev Neurother 2007;7:951-6.
15. Daniel RT, Thomas SG, Thomas M. Role of surgery in pediatric epilepsy. Indian Pediatr 2007;44:263-73.
16. Slasky SE, Shinnar S, Bello JA. Sturge-Weber syndrome: deep venous occlusion and the radiologic spectrum. Pediatr Neurol 2006;35:343-7.
17. Welch K, Naheedy MH, Abrams IF, Strand RD. Computed tomography of Sturge-Weber syndrome in infants. J Comput Assist Tomogr 1980;4:33-6.
18. Marti-Bonmati L, Menor F, Mulas F. The Sturge-Weber syndrome: correlation between the clinical status and radiological CT and MRI findings. Childs Nerv Syst 1993;9:107-9.
19. Terdjman P, Aicardi J, Sainte-Rose C, Brunelle F. Neuroradiological findings in Sturge-Weber syndrome (SWS) and isolated pial angiomas. Neuropediatrics 1991;22:115-20.
20. Benedikt RA, Brown DC, Walker R, Ghaed VN, Mitchell M, Geyer CA. Sturge-Weber syndrome: cranial MR imaging with Gd-DTPA. AJNR Am J Neuroradiol 1993;14:409-15.
21. Griffiths PD, Blaser S, Boodram MB, Armstrong D, Harwood-Nash D. Choroid plexus size in young children with Sturge-Weber syndrome. AJNR Am J Neuroradiol 1996;17:175-80.
22. Curé JK, Holden KR, Van Tassel P. Progressive venous occlusion in a neonate with Sturge-Weber syndrome: demonstration with MR venography. AJNR Am J Neuroradiol 1995;16:1539-42.
23. Bentson JR, Wilson GH, Newton TH. Cerebral venous drainage pattern of the Sturge-Weber syndrome. Radiology 1971;101:1111-8.
24. Wasenko JJ, Rosenbloom SA, Duchesneau PM, Lanzieri CF, Weinstein MA. The Sturge-Weber syndrome: comparison of MR and CT characteristics. AJNR Am J Neuroradiol 1990;11:131-4.
25. Stimac GK, Solomon MA, Newton TH. CT and MR of angiomatous malformations of the choroid plexus in patients with Sturge-Weber disease. AJNR Am J Neuroradiol 1986;7:623-7.
26. Sperner J, Schmauser I, Bittner R, Henkes H, Bassir C, Sprung C, Scheffner D, Felix R. MR-imaging findings in children with Sturge-Weber syndrome. Neuropediatrics 1990;21:146-52.
27. Griffiths PD, Coley SC, Romanowski CA, Hodgson T, Wilkinson ID. Contrast-enhanced fluid-attenuated inversion recovery imaging for leptomeningeal disease in children. AJNR Am J Neuroradiol 2003;24:719-23.