

MORBUS STURGE - WEBER - KRABBE. RUDIMENTIRANA FORMA

Gordana STANKOVIĆ-BABIĆ, Rade R. BABIĆ, Nenad GOVEDAREVIĆ,
Saša ŽIVIĆ, Milenko STANOJEVIĆ, Gordana ZLATANOVIĆ,
Zoran RADOVANOVIĆ, Slobodan MILATOVIĆ,
Vladimir PETKOVIĆ i Dušan MITROVIĆ

*Klinika za očne bolesti, Institut za radiologiju i Dečija interna klinika Kliničkog
centra u Nišu*

Prikazuje se rudimentirana forma Morbus Sturge - Weber - Krabbe u tri bolesnika. Za ispravnu dijagnostiku varijeteta ovog retkog oboljenja najbitniji je rendgenološki pregled (standardni kranioagrami i CT mozga), jer se u bolesnika bez kutanih i oftalmoloških simptoma može dijagnostikovati samo rendgenološkim metodama pregleda, oftalmološki i dermatološki (inspekcija) pregled bolesnika sa kutanim i oftalmološkim simptomima. U dijagnostici su odlučujući: teorijsko poznavanje bolesti, ispravan oftalmološki, dermatološki (inspekcija) i rendgenološki (standardni kranioagrami, CT-mozga) pregled.

Ključne reči: Morbus Sturge - Weber - Krabbe, rudimentirana forma, oftalmološki nalaz, kranioagrami, dermatološki nalaz

Uvod

Morbus Sturge-Weber-Krabbe (MSWK) predstavlja kongenitalnu mezo-ektodermalnu hamartoznu malformaciju krvnih sudova kože, mozga, meninge, oka, a rede drugih organa (pluća, creva, ovarijuma, farinksa). Bolest nema naslednu osnovu.

Prvi opis MSWK daje engleski oftalmolog *Sturge* (1878), opisujući slučaj kongenitalnog glaukoma udruženog sa naevus flammeus-om lica i epileptičkim napadima. Prvi rendgenološki opis MSWK daje *Weber* (1922), opisom na kraniogramu vijugave kalcifikacije hemangioma (*Babić-Stanko vići sar.*, 1999, *Ivković i sar.*, 1984; *Glavan*, 1956).

MSWK odlikuje se kongenitalnim glaukomom, buftalmusom, naevus flammeus-om (vasculosus) na lieu, ili na drugim delovima tela, angiomatoznim promenama na mozgu sa obliteracijom i kalcifikacijom krvnih sudova (protiče pod kliničkom slikom tumora mozga), spastičnom hemiparezom, epilepsijom i slaboumnošću (*Jakac*, 1981; *Negovanović*, 1990; *Stefanović*, 1986). Osim potpuno izraženog oblika bolesti, postoje rudimentirani i

monosimptomatski oblici MSWK (*Stanković-Babić i sar.*, 1999; *Babić i sar.*, 1994; *Glavan*, 1956).

Radom se prikazuju tri bolesnika sa rudimentiranom fonnom MSWK.

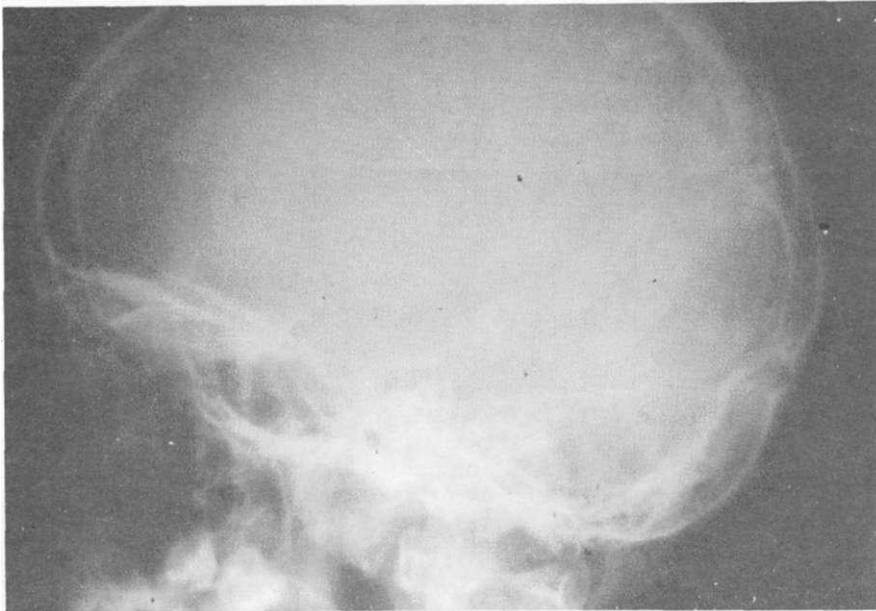
Naši prikazi

1. Jedanaestogodišnji dečak Dj. I. iz Vranja. Heteroanamnestički podaci kazuju da se psihomotorni razvoj deteta u prve dve godine života odvija uredno. Prvi klinički simptomi bolesti počeli su da se manifestuju u trećoj godini života pojavom epileptičkih napada tipa parcijalnih motornih kriza, zahvatili su desnu ruku, praćeni gubitkom svesti i padanjem. Na EEG-u urađenom u sedmoj godini života, registruje se iznad leve hemisfere teta-delta aktivnost, pri spavanju prisutna obostrano, sa dominacijom iznad leve fronto-temporo-parietalne regije i talasnim kompleksom u vidu šiljaka. Iz tog perioda, VEP obostrano patološki izmenjen, a SEP u granicama normalnog.



Slika 1

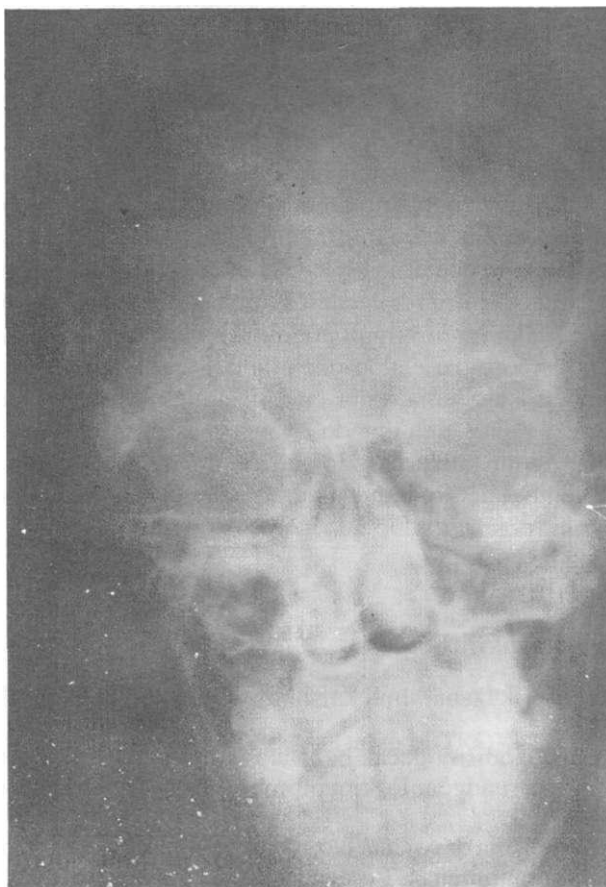
Iz istorije bolesti, pri hospitalizaciji u Klinici razvojnog doba septembra 1993. godine, kliničkim ispitivanjem registruju se: parcijalne motorne krize, sa generalizacijom poput tonično-kloničnih grčeva, desnostrana hemipareza lakog stepena, laka mentalna retardacija; oftalmoskopski nalaz bez patološkog; kranioagrami: nalaz uredan; dermatološki pregled je urednog nalaza. Pod kliničkom dijagnozom Epilepsia dečak se šalje na rendgenološki pregled - kranioagrami i kompjuterizovana tomografija (CT) mozga. Na novodobi-jenim kraniogramima (PA i levi profil) vizualizuje se tipičan nalaz MSWK: kortikalno levo u temporo-parietalno-okcipitalnoj regiji prisutna dosta masivna, nehomogena senka, intenziteta kalcijuma, koju čine brojne linearne i prugaste, vijugave, međusobno paralelne, oštro kontinuirane, samo mestimično prekinute senke sa aspektom "železničkih šina" (slika 1, 2). Na tangencijalno prikazanoj moždanoj masi sa postero-anteriornog (PA) kranio-grama jasno se vidi da senke kalcijumove gustine debljine oko 2 mm, neprekidno "oblažu" periferne delove moždanih vijuga između kojih se prosvetljavaju sulkusi. Tznad ovih promena evidentno odsustvo tabulae



Slika 2

internae na dužini oko 4 cm, sa znatnim stanjenjem i naduvom tabulae externae. U ovom predelu, diploe se ne nazire, niti bilo kakva kostna struktura ili pak senke kalcijumove gustine. Ova promena daje lobanji asimetriju. Pri CT pregledu mozga (slika 3), promene opisane sa kraniograma na pojedinim skenovima prikazuju se u vidu trakastih, izvijuganih, oštro ocrtanih

hiperdenznih formacija čije su apsorpcione vrednosti reda kalcijuma. Na seriji skenova, opisane senke lokalizacijom evidentno pripadaju moždanim vijugama sa rasvetljenjima u predelu sulkusa.



Slika 5

2. Devojčica S. D. (1989) iz Svrlijga, decembra 1998. g., zbog slabijeg vida na levom oku, dolazi na pregled u Kabinet za ortoptiku i pleoptiku. Subjektivno oština vida iznosi VOD = 0,7 VOS = 0,1. Objektivna refrakcija oka (solo. Homatropin 2%) pokazuje anizohipermetropiju, naime, refrakcija desnog oka je +2,0 D, a levog +6,0 D u oba glavna meridijana. Na koži lica, levo, naevus flammeus, sa ipsilateralnom vaskularnom malformacijom konjunktive bulbi oka. Oftalmoskopki nalaz: fundus hypermetropicus, fiksacija je centralna obostrano, motilitet i konvergencija uredni; KT: ortoforija. Sa određenom korekcijom za desno oko +1,0 D i levo +3,5 D, oština vida je

VOS = 1,0, VOS = 0,5. Sugerirana je dominantna okluzija uz određenu korekciju i periodična kontrola u Kabinetu za ortoptiku i pleoptiku. Pod dijagnozom Anisohypermetropia cum Ambliopiam os, Syndroma Sturge-Weber-Krabbe, upućena je na dodatno ispitivanje u Zavod za mentalno zdravlje u Nišu. Učinjeni VEP, EEG, kraniogrami, CT mozga i neurološki pregled, bili su urednih nalaza.

3. Desetogodišnji dečak B. S. iz Svrljiga, septembra 1999. godine, hospitalizuje se u Dečjoj internoj klinici u Nišu pod dijagnozom Epi. Uvidom u raspoloživu medicinsku dokumentaciju vidi se da je registrovan EEG - iznad desne hemisfere spora teta-delta aktivnost; dermatološki nalaz: desno na koži lica naevus flammeus; oftalmološki nalaz: uredan. Nakon hospitalizacije, dečak se upućuje na rendgenološki pregled - kraniogrami (PA i desni profil), koji se čine u rendgenološkom odeljenju Dečje interne klinike. Na dobijenim standardnim kraniogramima (slika 4) vizualizuje se kortikalno, desno, temporo-parietalno-okcipitalnoj regiji, masivna, nehomogena senka, intenziteta kalcijuma, koju čine linearne, prugaste, vijugave, paralelne, oštro kontinuirne, debljine do 2 mm, sa aspektom "železničkih šina". Na PA kraniogramu (slika 5) - lobanja asimetrična; u području opisane kalcifikacije tabulae internae odsutne, tabulae eksternae stanjene sa umerenim naduvom, dok se diploe ne naziru. Na ponovljenom oftalmološkom pregledu nalaz bez patološkog.

Diskusija i zaključak

Radom je prikazana klinička slika rudimentirane forme MSWK u tri bolesnika:

- jedanaestogodišnji dečak bez kutanih i oftalmoloških simptoma a sa patognomoničnim rendgenološkim promenama na kraniogramima i CT ske-novima mozga,

- devetogodišnja devojčica bez meningealnih znakova oboljenja (rendgenološki nalaz kranijuma i CT mozga uredni) a sa kožnim (naevus flammeus na licu) i oftalmološkim simptomima, i

- desetogodišnji dečak sa na licu naevus flammeus, sa tipičnim rendgenološkim nalazom MSWK na standardnim kraniogramima, dok je oftalmoloski nalaz uredan.

Varijetete ovog retkog oboljenja smatramo za prikaz interesantnim, jer se u bolesnika bez kutanih i oftalmoloških simptoma može dijagnostikovati samo rendgenološkim metodama pregleda (standardni kraniogrami i CT mozga), dok se u bolesnika sa kutanim i oftalmološkim simptomima dijagnostikuje kliničkim (inspekcija) i oftalmološkim pregledom.

Ovim prikazima osvedočili smo da postoji i rudimentirana forma MSWK, pa u slučaju navedene simptomatologije treba misliti i na ovakvu mogućnost.

Literatura

Babić, R. R., Babić, R., Vukićević, J., Stevčić, T. i Stanković-Babić, G. (1994). Morbus Sturge-Weber-Krabbe - rudimentirana forma (povodom jednog nalaza), u: Zbornik radova Prvog kongresa pedijatarata SR Tugoslavije sa međunarodnim učesćem. Udruženje pedijatarata SR Tugoslavije. Niš, 245-245.

Stanković-Babić, G., Zlatanović, G., Kostovska, V. and Babić, R. (1999). Ophthalmologic and radiologic aspects rudimentary form of the Sturge - Weber - Krabbe syndrome, in: Abstract book XTI congress European society of ophthalmology. Stockholm, 242-242.

Glavan, I. (1956). Zivčane bolesti. Medicinska knjiga. Beograd - Zagreb.

Ivković, T., Govedarević, N., Milatović, S. i Petrović, S. (1984). Morbus Sturge - Weber - Krabbe na kompjuterizovanoj tomografiji, u: Zbornik sažetaka XTT kongresa radiologa Jugoslavije i TV kongresa radioloških tehničara Jugoslavije. Udruženje radiologa SR Jugoslavije. Beograd, 146-146.

Jakać, D. (1981). Dermatologija i venerologija. Medicinska knjiga. Beograd - Zagreb.

Negovanović, D. (1990). Klinička rendgenologija bolesti skeleta u dečjem uzrastu. Savremena administracija. Beograd.

Stefanović, B. i sar. (1986). Kliničkaneurooftalmologija. Zavod za udžbenike i nastavna sredstva. Beograd.

MORBUS STURGE - WEBER - KRABBE. FORME RUDIMENTAIRE

Gordana STANKOVIĆ-BABIĆ, Rade R. BABIĆ, Nenad GOVEDAREVIĆ,
Saša ŽTVIĆ, Milenko STANOJEVIĆ, Gordana ZLATANOVIĆ,
Zoran RADOVANOVIĆ, Slobodan MILATOVIĆ,
Vladimir PETKOVIĆ et Dušan MITROVIĆ

*Clinique ophtalmologique, Institut pour la radiologic et Clinique interne des
enfants du Centre (Unique de Nis*

Les auteurs presentent la forme rudimentaire Morbus Sturge-Weber-Krabbe chez trois malades. Par le diagnostic correcte de la variete de cette rare maladie l'examen radiologic est leplus essentiel (craniogrammes standards et CTducerveau) car chez les malades sans symptomes cutanes et ophtalmologiques on peut diagnostiquer seulement par les examens radiologiques, examen (inspection) ophtalmologique et cutane chez les malades avec les symptomes ophtalmologiques et cutanes. Lors du diagnostic ceux qui decident sont: la connaissance theorique de la maladie, l'examen correcte ophtalmologique, l'examen denriatologique (l'inspection) et radiologique (craniogrammes standards, CT du cerveau).

Les mots vies: Morbus Sturge - Weber - Krabbe, forme rudimentaire, trouvaille ophtalmologique, craniogrammes, trouvaille denriatologique

MORBUS STURGE - WEBER - KRABBE. A RUDIMENTARY FORM

Gordana STANKOVIĆ-BABIĆ, Rade R. BABIĆ, Nenad GOVEDAREVIĆ,
Saša ŽIVIĆ, Milenko STANOJEVIĆ, Gordana ZLATANOVIĆ,
Zoran RADOVANOVIĆ, Slobodan MILATOVIĆ,
Vladimir PETKOVIĆ and Dušan MITROVIĆ

*Clinic For Eye Diseases, Institute for Radiology and Children Internal
Clinic of the Clinic Center, Niš*

A rudimentary form of the Morbus Sturge - Weber - Krabbe is shown in three patients. For a proper diagnosis of this rare disease the most important examination is x-raying (standard craniograms and computed brain tomography). The reason for this is the fact that it can be diagnosed in patients without cutaneous and ophtalmological symptoms only by x-ray examination methods; on the other hand, in patients with cutaneous and ophtalmological symptoms it can be diagnosed by the ophtalmological and dermatological examination (inspection). The decisive things in diagnostic are: the theoretical knowledge of the disease, the proper ophtalmological and dermatological examination (inspection) as well as the x-ray (standard craniograms, computed brain tomography) examination.

Key words: Morbus Sturge - Weber - Krabbe, rudimentary form, ophtalmological findings, craniograms, dermatological findings

Autor: Mr sci dr Gordana Stanković-Babić, oftalmolog, Klinika za očne bolesti Kliničkog centra u Nišu; kućna adresa: Niš, Vase Smajevića 22.

(Rad je Uredništvo primilo 3. marta 2000. godine)

INHIBITOR AGREGACIJE TROMBOCITA
COR - AS 100®
acetilsalicilna kiselina
- tablete -
ZDRAVLJE LESKOVAC