

Olgu Sunumu :

Wyburn Mason Sendromu

Tülay SAYILGAN*, Mehmet DEMİR*, Hüsnü GÜZEL**, Şehirbay ÖZKAN**

ÖZET

Bu çalışmada sağ gözde görme kaybı ve karşı tarafta hemiparezisi olan Wyburn Mason Sendrom'lu bir olgu tanıtılmıştır. Retinal arteryovenöz malformasyonlar için komplikasyonlar dışında tedavi önerilmemektedir.

ANAHTAR KELİMELEER : Wyburn Mason Sendromu

SUMMARY

CASE REPORT: WYBURN MASON SYNDROME

In this study a patient with Wyburn Mason Syndrome who has vision loss in the right eye and contralateral hemiparesis is described. No therapy is advised for arteriovenous malformations unless they make complications

KEY WORDS : Wyburn Mason Syndrome

GİRİŞ

Wyburn Mason Sendromu (WMS) retinal ve sistemik arteryovenöz malformasyonların (AVM) bir kombinasyonudur^{1,2}. WMS, ilk kez 1937'de P. Bonnet, J. De Chaume ve E. Blanc tarafından tanımlanmış olup, Bonnet - de Chaume - Blanc Sendromu adı da verilir².

AVM'ler arteryel ve venöz sirkülasyon arasında direkt komunikasyonlardan oluşurlar. Bu malformasyonlara sirsoid anevrizma, arteryovenöz varis, rasemöz anevrizma ve pleksiform anjiyoma gibi adlar verilmiştir³.

WMS'daki AVM'lar, başlıca santral sinir sistemi, oküler adneks ve orofarenksi tutar. Retinal tutulum arka kutupta unilateral stabil arteryovenöz anastomoz şeklindedir³; İntrakranial AVM'ların optik sinir yolu ile retinaya uzanması sonucunda oluşurlar⁴.

Bulgular AVM'ların lokalizasyona göre değişir. Hastalık başağrısı, konvülsiyon, hemiparezi⁴, ptozis, epistaksis, oral hemoraji, görme kayıpları ile ortaya çıkabilirler³ Sendromun gelişimsel bir anomali olduğu düşünülmektedir³.

Çalışmamızda optik atrofiye bağlı tek yanlı görme kaybı olan WMS'lu bir olgu anlatılmıştır.

(*) Araştırma Görevlisi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları ABD, İstanbul.

(**) Prof.Dr., Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları ABD, İstanbul.

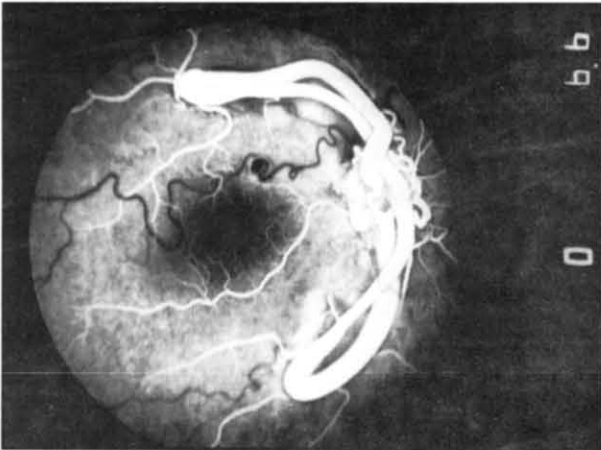
OLGU SUNUMU

19 yaşında kadın hasta 8 yaşından beri sağ gözde görme kaybı şikayeti ile İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları A.B.D. Polikliniği'ne başvurdu. Anamnezde 4 ay önce geçirilmiş enfeksiyöz menenjit saptandı. Hastanın tam oftalmolojik muayenesi, FFA, kranyal ve orbital BT ve MR tetkikleri yapıldı.

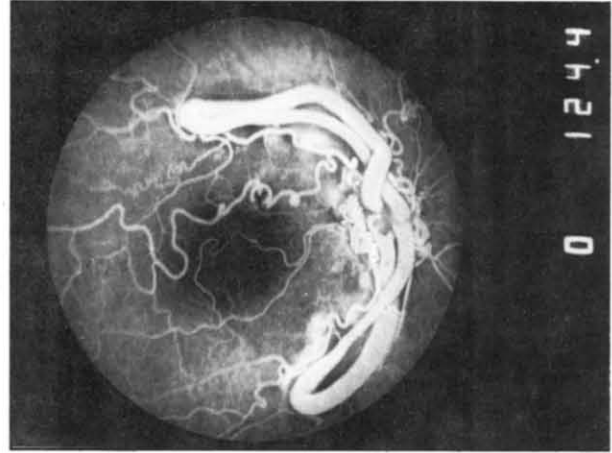
Sağ gözde görme keskinliği ışık hissi (-) düzeyindeydi. Ön segment ve GİB normaldi. Sağ gözde rotatuar tipte nistagmus mevcuttu. Fundoskopik muayenede optik atrofi ve optik sinir başından kaynaklanarak tüm retinal vasküler sistemi kapsayan ileri derecede dilatasyon ve tortusite gösteren arteryovenöz malformasyon izlendi. FFA tetkikinde bu anastomozun venöz kısmının arter fazının hemen ardından "fluoresceine" ile dolduğu gözlemlendi. (Resim 1,2).

Kranyal MR tetkikinde Foramen magnum düzeyinden başlayarak sağ serebellar ve serebral yapıları tutan, kiazma ve sağ optik traktus ile devamlılık gösteren diensefalomezencefalik AVM saptandı. Ventriküler sistemde dilatasyon mevcuttu.

Nörolojik konsültasyonda sol hemiparezi saptandı.



Resim 1. Erken faz anjiografi



Resim 2. Geç faz anjiografi

TARTIŞMA

WMS'da retinal AVM'lar başlıca 3 evre halinde incelenir³⁻⁴ (Tablo-I) olgumuz "Evre III" retinal AVM ile uyumludur. Bu olgularda görme kaybı ve sistemik komplikasyonlar ile hastalık kendini erken yaşlarda gösterir. Olgudaki görme kaybı 8 yaşından beri mevcuttur.

AVM'lar, bulunduğu organda hemoraji ve tromboz gibi vasküler değişimler veya kompresyon etkileri ile çeşitli komplikasyonlara yol açarlar⁵.

Retinal AVM'lar çeşitli nedenlerle vizyon ve görme alanı kayıplarına yol açarlar. Literatürde WMS'daki çeşitli nedenlerle vizyon ve görme alanı kayıplarına yol açarlar. Literatürde WMS'daki fundus komplikasyonları olarak maküler AVM, makula ödemi, maküler hemoraji, retinal branş veya santral ven oklüzyonu, intraretinal ve vitreus içi hemoraji ve optik atrofiden söz edilmiştir³. Mansour ve arkadaşlarının çalışmasında vasküler komplikasyonların nedeni olarak, arter - ven bağlantı bölgesindeki yüksek hidrostatik basınç ve çevre retinadaki "çalma fenomenine" bağlı iskemi öne sürülmüştür.

Effron ve Bloom retinal iskemiye bağlı rubeozis indisli olgular bildirmişlerdir⁶⁻⁷. Görme

Tablo - I Wyburn Mason Sendromu'nun Evrelendirilmesi

	Evre I	Evre II	Evre III
Ortalama Başlangıç Yaşı	42	41	25
Sistemik Komplikasyonlar	Nadir	Nadir	Sık
Anastomoz Yeri	Küçük arteryel küçük venül	Branş arterbranş ven	"Diffüz tip" Tüm vasküler sistemde belirgin dilatasyon
Vizyon Kaybı	Nadir	Nadir	Erken yaşta ağır

yollarında bulunan AVM'lerin retinal damarlara direkt basısı da başka bir iskemi nedenidir³. Olgumuzda serebral anjiografi tetkiki yapılamamakta birlikte kranyal MR tetkikinde baziler arterden başlayarak ön ve orta serebral arterleri de tutan ve optik diske kadar devam eden yaygın AVM saptanmıştır. Olgudaki optik atrofinin, optik sinir dolaşımına direkt bası sonucunda oluştuğunu düşünmek-teyiz.

Lezyonlar ilerleme göstermez; komplikasyonlar dışında hiçbir tedavi önerilmemektedir^{5,8}.

Wyburn Mason Sendromu, konjenital veya edinsel retinal damarsal bağlantılarda ve retinal tümörlerde ayırıcı tanıda düşünülmesi gereken bir sendromdur^{3, 9, 10}. Birçok oküler ve sistemik komplikasyona yol açan ve az görülen bir sendrom olması nedeni ile olgumuzu sunmayı uygun bulduk.

KAYNAKLAR

1. Wyburn - Mason R. Arteriovenous aneurysm of mid-brain and retina, facial naevi and mental changes. Brain. 1943; 66: 163 - 203
2. Bonnet P, Chaume J, E. L'aneurysme cirsoide de la retina (aneurysme vasemeaux) Ses relations avec l'ane-

urysme cirsoide de la face et avec l'aneurysme cirsoide du cerveau. J Med Lyon. 1937; 18: 165 - 178.

3. Mansour AM, Walsh JB, Henkind P. Arteriovenous anastomoses of the retina. Ophthalmology. 1987; 94: 35 - 40.

4. Zion WM. Phakomatoses. In: Duane's Clinical Ophthalmology. Revised Edition. Ed. Tasman W, Jaeger EA Philadelphia, JB Lippincott Company. 1995, Vol 5, Ch 36: 7 - 9.

5. Mansour AM, Wells CG, Jampol LM et al. Ocular Complications of arteriovenous communications of the retina. Arch. Ophthalmol. 1989; 107: 232 - 236.

6. Efron L, Zakov ZN, Tomsak RL, Neovascular glaucoma as a complication of the Wyburn - Mason Syndrome. J. Clin. Neuroophthalmol. 1985; 5: 95 - 8.

7. Bloom PA, Laidlaw A, Easty DL Spontaneous development of retinal ischemia and rubeosis in eyes with retinal racemose angioma. British Journal of Ophthalmology 1993; 77: 124 - 125.

8. Özkan Ş. Retina damarsal malformasyonlarının tanı ve tedavi ilkeleri. Gücükoğlu A, Soylu T (Ed.ler) XIX Ulus. Türk Oft. Kong. (1985) İst Matbaa Tek. Basımevi s. 402, 1986.

9. Brown GC, Ponosa LA, Magargal LE, et al. Congenital retinal macrovessels. Arch. Ophthalmol. 1982; 100: 1430 - 6.

10. Nikoskelainen E, Hoyt WF, Nummelin K, Schatz H. Fundus findings in hereditary optic neuroretinopathy. III. Fluoresceine angiographic studies. Arch Ophthalmol 1984; 102: 981 - 9.