3° Πανελλήνιο Συνέδριο
Ιατρικής Φυσικής

27° Διαπανεπιστημιακό Συνέδριο
Ακτινολογίας

Το απεικονιστικό φάσμα του συνδρόμου Sturge–Weber στον παιδιατρικό πληθυσμό: αναδρομική σειρά 9 περιστατικών

Imaging Spectrum of Sturge–Weber Syndrome in Pediatric Patients: A Retrospective Series of Nine Cases

Παπαλαγάρας Βασίλειος[1], Σαπουρίδης Γεώργιος[1], Σιδηροπούλου Μαρία[1], Αναστασίου Νικόλαος[1], Βιλδιρίδης Αλέξανδρος[1], Γιαννακού Παυλίνα[1], Αναστασίου Αθανασία[1]

Γ.Ν.Θ. Ιπποκράτειο. Τμήμα Ακτινολογίας Θεσσαλονίκη. Ελλάδα[1]

30, 31 ΟΚΤ + 1 ΝΟΕ
2 0 2 6

ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΟ ΘΕΣΣΑΛΙΑΣ
ΣΧΟΛΗ ΕΠΙΣΤΗΜΩΝ ΥΓΕΙΑΣ
- ΤΜΗΜΑ ΙΑΤΡΙΚΗΣ, ΛΑΡΙΣΑ

Οργάνωση

ΕΦΙΕ
Ένωση Φυσικών Ιατρικής Ελλάδος

ΕΛΛΗΝΙΚΟ ΚΟΛΛΕΓΙΟ ΑΚΤΙΝΟΛΟΓΙΑΣ

Εισαγωγή

Το σύνδρομο Sturge–Weber (SWS) είναι σπάνια, συγγενής και σποραδική νευροδερματική διαταραχή, η οποία σχετίζεται κυρίως με σωματικές ενεργοποιητικές μεταλλάξεις του γονιδίου GNAQ. Χαρακτηρίζεται από λεπτομηνιγγική αγγειακή δυσπλασία, τριχοειδική δυσπλασία του προσώπου, γνωστή ως φλογόμορφος σπίλος, και πιθανή οφθαλμική συμμετοχή. Η κλινική έκφραση ποικίλλει και περιλαμβάνει επιληπτικές κρίσεις, κινητικά ελλείμματα, αναπτυξιακή καθυστέρηση και διαταραχές της όρασης. Η νευροαπεικόνιση διαδραματίζει καθοριστικό ρόλο στη διάγνωση, στην εκτίμηση της έκτασης της εγκεφαλικής προσβολής και στην παρακολούθηση της νόσου.

Σκοπός

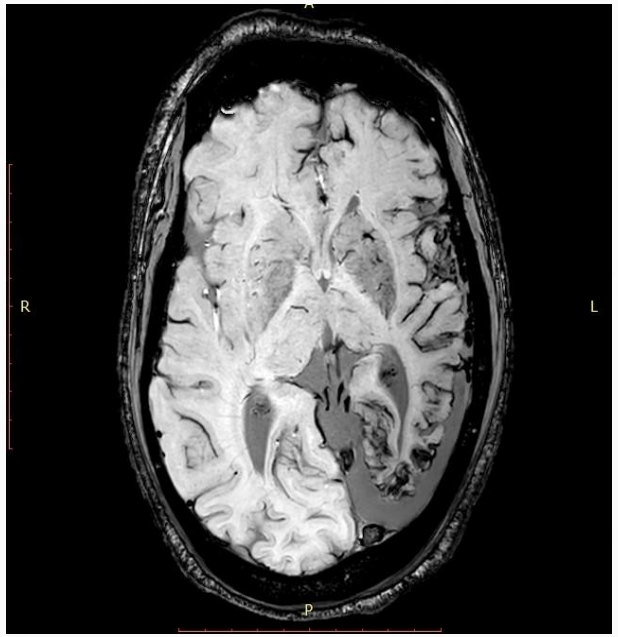
Η παρουσίαση του φάσματος των ευρημάτων της υπολογιστικής τομογραφίας (CT) και της μαγνητικής τομογραφίας (MRI) σε παιδιατρικούς ασθενείς με SWS και η ανάδειξη της συμπληρωματικής συμβολής τους στη διάγνωση και αξιολόγηση της πάθησης.

Μέθοδοι & Υλικά

Πραγματοποιήθηκε αναδρομική μελέτη εννέα παιδιατρικών ασθενών με διάγνωση SWS που εξετάστηκαν στο νοσοκομείο μας. Η ομάδα περιλάμβανε πέντε αγόρια και τέσσερα κορίτσια, με μέση ηλικία 9 έτη. Όλοι οι ασθενείς είχαν υποβληθεί σε CT και MRI εγκεφάλου. Καταγράφηκαν τα κλινικά χαρακτηριστικά, η κατανομή της εγκεφαλικής προσβολής, οι αποτιτανώσεις, οι ατροφικές μεταβολές, οι φλεβικές αγγειακές ανωμαλίες και ο λεπτομηνιγγικός εμπλουτισμός.

Αποτελέσματα

Συχνότερη κλινική εκδήλωση ήταν οι επιληπτικές κρίσεις, ενώ σε ορισμένους ασθενείς καταγράφηκαν προοδευτική ημιπάρεση και εστιακά νευρολογικά ελλείμματα. Σε όλους τους ασθενείς η CT ανέδειξε χαρακτηριστικές γυροειδείς φλοιώδεις και υποφλοιώδεις αποτιτανώσεις. Στην MRI, οι ακολουθίες T1 και T2 κατέδειξαν ατροφικές μεταβολές του προσβεβλημένου εγκεφαλικού ημισφαιρίου, με συνοδό διεύρυνση των παρακείμενων υπαραχνοειδών χώρων. Στις ακολουθίες FLAIR παρατηρήθηκε παθολογικά αυξημένο λεπτομηνιγγικό σήμα. Οι ακολουθίες T2*/GRE συνέβαλαν στην ανάδειξη εστιών αυξημένης μαγνητικής επιδεκτικότητας και φλεβικών αγγειακών ανωμαλιών. Μετά την ενδοφλέβια χορήγηση σκιαγραφικού, οι T1 ακολουθίες ανέδειξαν οφιοειδή λεπτομηνιγγικό εμπλουτισμό. Η MRI παρείχε πληροφορίες για την έκταση και βαρύτητα των αλλοιώσεων. Τα ευρήματα επέτρεψαν την επιβεβαίωση της διάγνωσης και την εκτίμηση της έκτασης της εγκεφαλικής συμμετοχής.



SWI Ακολουθία: Στην ακολουθία SWI αναδεικνύονται εκτεταμένες ελικοειδείς και γραμμοειδείς περιοχές χαμηλής έντασης σήματος στον φλοιό του αριστερού βρεγματοϊνιακού λοβού, με μορφολογία συμβατή με φλοιώδεις επασβεστώσεις τύπου «tram-track». Συνυπάρχουν ατροφικές αλλοιώσεις του παρακείμενου εγκεφαλικού παρεγχύματος, με διεύρυνση των εγκεφαλικών αυλάκων και αντιρροπιστική διάταση του οπισθίου τμήματος της αριστερής πλάγιας κοιλίας.



MRA: Παρατηρείται έντονη ασυμμετρία στην απεικόνιση του ενδοκράνιου αρτηριακού δικτύου, με σημαντικά πτωχότερη ανάδειξη και αραίωση των περιφερικών φλοιωδών αρτηριακών κλάδων στο αριστερό εγκεφαλικό ημισφαίριο, κυρίως στις μετωποβρεγματικές και βρεγματοϊνιακές περιοχές, προσδίδοντας εικόνα αγγειακής ερήμωσης.

Συμπεράσματα

Η CT και η MRI παρέχουν συμπληρωματικές πληροφορίες στην αξιολόγηση του SWS. Η CT αναδεικνύει με ακρίβεια τις χαρακτηριστικές αποτιτανώσεις, ενώ η MRI με πολλαπλές ακολουθίες επιτρέπει ολοκληρωμένη εκτίμηση της λεπτομηνιγγικής αγγειακής δυσπλασίας, των φλεβικών ανωμαλιών και των δευτεροπαθών παρεγχυματικών αλλοιώσεων, συμβάλλοντας ουσιαστικά στη διάγνωση, στον καθορισμό της έκτασης της νόσου, στην κλινική διαχείριση των ασθενών και στην παρακολούθηση της εξέλιξης.

Βιβλιογραφία

1.Rumboldt Z, Castillo M, Huang B, *et al*, eds. *Brain imaging with MRI and CT: an image pattern approach*. Cambridge Medicine. 2013:428.

2.Thomas-Sohl K, Vaslow D, Maria B. Sturge-Weber syndrome: a review. Pediatr Neurol 2004;30:303–10.

3. Wong-You-Cheong J, Woodward P, Manning M, Sesterhenn I. From the Archives of the AFIP: Neoplasms of the Urinary Bladder: Radiologic-Pathologic Correlation. Radiographics. 2006;26(2):553-80.