

Sturge-Weber Sendromunda Glokom

Gülgün TEZEL*, Tongalp H. TEZEL*, Emin GÜRSEL'

SUMMARY

GLAUCOMA IN STURGE - WEBER SYNDROME

Four cases of Sturge-Weber Syndrome with secondary glaucoma is presented. The gonioscopic findings in all those late onset glaucoma cases revealed no abnormality. Since we had not succeeded in controlling the intraocular pressure with medical therapy; all the cases went on trabeculectomy. In order to avoid frightening complications such as expulsive haemorrhage and choroidal effusion, operation was accomplished with the aid of sodium hyaluronate. Such supplements to the conventional trabeculectomy procedure was found to have positive effects both on the preservation of the anterior chamber depth and on the prevention of sudden intraocular pressure fall. During the follow-up period of 1 to 4 years; two of the cases did required medications in order to control the intraocular pressure on contrary to the remaining two who did not.

Key Words: Glaucoma, Sodium hyaluronate, Sturge-Weber, Trabeculectomy

ÖZET

Bileşenlerinden biri de glokom olan dört Sturge-Weber olgusu sunuldu. Glokomun geç başlangıçlı olduğu bu olguların tümünün gonyoskopik görünüşleri normaldi. Göz içi basıncının düşürülmesinde tıbbi tedavi ile başarı sağlanamadığından, olgulara trabekülektomi uygulandı. Ekspulsif koroidal hemoraji ve koroidal effüzyon gibi korkulan cerrahi komplikasyonlara engel olmak amacıyla, cerrahi sırasında sodyum hyalüronat kullanıldı. Bu işlemin, ön kameranın korunması ve göz içi basıncının ani düşmesini önlemede faydalı olduğu gözlemlendi. Postoperatif 14 yıllık izlem süresi boyunca, olguların ikisinde ek tıbbi tedavi olmadan, ikisinde ise, tıbbi tedavi ile, göz içi basınçları kontrol altında tutuldu.

bl tedavi ile, göz içi basınçları kontrol altında tutuldu.

Anahtar Kelimeler: Glokom, Sodyum hyalüronat, Sturge-Weber, Trabekülektomi

GİRİŞ

Sturge-Weber Sendromu veya encefalo-trigeminal anjiomatozis, intrakranial anjiomatozis, nevüs flammeus ve glokomun birlikte bulunduğu bir fakomatozistir. İlk kez 1860'da Schirmer, fasiyal nevüs flameus ile birlikte glokomu tanımlamıştır. Daha sonra 1879'da Sturge, 1897'de Kalischer, 1923'te Dimitri ve 1928'de Weber, intrakranial kalsifikasyonu radyolojik olarak gösterecek, intrakranial anjiomla olan ilişkisini saptamış, böylece, klasik triad oluşmuştur. Bununla birlikte, sendromun değişik varyantlarının bulunabildiği, iskelet malformasyonlarının, lokalize veya diffüz visseral anjiomların da eşlik edebileceği gösterilmiştir. İlk ya da cins ayırımı bulunmamakta, ailevi bir eğilim, bazı olgular da kromozomal bozukluklar gözlenebilmektedir (1,2).

Genellikle tek taraflı olan fasiyal kutanöz anjiom, doğumda mevcuttur ve % 10-30 oranında bilateral olabilir. Çoğu kez trigeminal sinirin birinci ve ikinci dallarının dağılım bölgelerini içerir. Farklı boyut ve renkte olabilen anjioma bölgesinde fasiyal hipertrofi, oral ya da nazal kavitede hemanjiomlar bulunabilir. Hemen tüm olgularda supraorbital bölge etkilenmektedir.

Meningeal rasemoz hemanjiom, genellikle yüzdekiyle aynı taraftadır. Meningeal arterlerin subintimal tabakasında ilerleyici kalsifikasyon bulunabilir ve damar lümenini tıkeleyebilir. Hemisferik motor ya da sensoryal defektler ve haval gelişebilir.

Hemanjiomlar, kapak, episklere, konjontiva, iris ve siliyer cismi etkileyebilir. Üst kapak tutulumu bulunduğu, birlikte göz tutulumunun da bulunması, Anderson Kuralı olarak bilinmektedir. Nadiren ekzoftalmus ile birlikte orbital tutulum da olabilmektedir. %7-8 olguda

Geliş: 3.1.1992

Kabul: 11.2.1992

* Uz.Dr. Ankara Numune Hastanesi,
2.GÖZ Kliniği Başasistanı

** Doç.Dr. Ankara Numune Hastanesi,
2.GÖZ Kliniği Şefi, ANKARA

iris hipokromisi bulunabilir. Kıvrımlı retinal damarlar ve skleral melanozis görülebilir. Konjonktivadan sonra, ikinci sıklıkla, %40 olguda bulunabilen koroidal hemanjiom, arka kutupta yerleşimli, sarı-turuncu renkte, hafif kabarık bir kitle olarak görülür ve yavaşça büyür. Patolojik olarak kavernoöz hemanjiom oldukları belirlenmiştir. Eksüdatif retina dekolmanı gelişebilir ya da bazen diffüz uveal tutulum olabilir.

İlk kez Elschlög ve Nakamura, glokomla ilişkisini göstermiştir. Olguların %30'unda göz içi basıncı yüksektir. Glokom genellikle, hemanjiom, kapak, tars ve konjonktivayı tuttuğunda gözlenir. Sıklıkla infantlarda görülür; fakat, geç çocukluk ve erken erişkinlikte de başlayabilir. Koroidal hemanjiom bulunanların %88'inde glokom geliştiği gösterilmiştir.

Glokom patogenezi açıklamada günümüze dek bir çok mekanizma ileri sürülmüştür. Hudelo, klinik olarak sessiz meningeal anjiomların kavernoöz sinüste drenajı engelleyerek, göz içi basıncının artmasına neden olduğunu söylemiştir. Nöral teoriye göre, anormal sempatik inervasyonla, uveal kapiller dilatasyon, staz ve glokom geliştiği öne sürülmüştür. Cabannes, koroidal hemanjiomun, kan akımının artmasına neden olduğu, oküler dokularda hipertrofi gelişmesiyle de glokomun başladığını belirtmiştir. Bu tarihsel, ilgi çekici teoriler yanında, mekanik ve damarsal teoriler daha çok kabul görmüştür. Mekanik teoriler, ön kamera açısının tıkanması, aköz hüme dışı akımının engellenmesiyle glokom gelişimine dayanır. Bir çok yazar, glokomun ön kamera açısındaki gelişimsel anomaliler sonucunda oluştuğuna inanmaktadır. Histolojik olarak, tam gelişmemiş sklera mahmuzu, kalınlaşmış trabeküler ağ ve öne yığılmış iris kökünün varlığı gösterilmiştir. Ayrıca, Schlem kanalının, arkaya yerleşmiş ve gelişimini tamamlamamış olduğu ya da açıda kalıcı embriyonal, mezodermal doku bulunabildiği saptanmıştır. Glokomun ileri yaşlarda ortaya çıktığı olgularda ise, açı gonyoskopik olarak normal olabilir. Cibis, gonyoskopik olarak normal görünümde bulunan olguların histopatolojik incelemelerinde, trabeküler ağ yapısı ve Schlem kanalında Primer Açık Açılı Glokomda da karşılaştığımız, erken yaşlanma bulgularını saptamıştır (3). Öte yandan, koroidal hemanjiomun kanaması ile, retina altına kanama ve retina dekolmanı ge-

leşebilmektedir. Bunun sonucunda da, irisin öne doğru yer değiştirmesi ve periferik ön sineşilerin oluşumuyla, sekonder açı kapanması gelişimindeki damarsal teoriler ise, damarsal malformasyon nedeniyle, artmış aköz oluşumu, azalmış dışı akım, aközün sıvı komponentinin değişimi ve extra-skleral drenajdaki bozukluğu içerir.

Anterior episklara ve konjonktivadaki damarsal genişlemeler, artero-venöz fistül ve bunların sonucunda episklral venöz basınç artışı, glokomdan sorumlu olabilir. Genellikle, infantlarda, dominant rolü, izole trabeküler disgenezis, erişkinde ise, episklral venöz basınç artışı oynar (4,5,6).

Glokom tedavisinde, tıbbi tedavi, lazer tedavisi ve cerrahi tedavi uygulanmıştır. Açı klinik olarak normal görünümdeyse, trabekülektominin en iyi seçim olduğu ileri sürülmüştür. Fakat bu olguların filtrasyon cerrahisinde, global girilince, mevcut koroidal hemanjiom nedeniyle, ekspulsif koroidal hemoraji ve koroidal effüzyon gibi önemli komplikasyonların gelişmesinden korkulmaktadır (3,5,6).

Bu çalışmada, glokomun eşlik ettiği dört Sturge-Weber olgusunda, yaklaşım ve sonuçlarımız sunulmak istenmiştir.

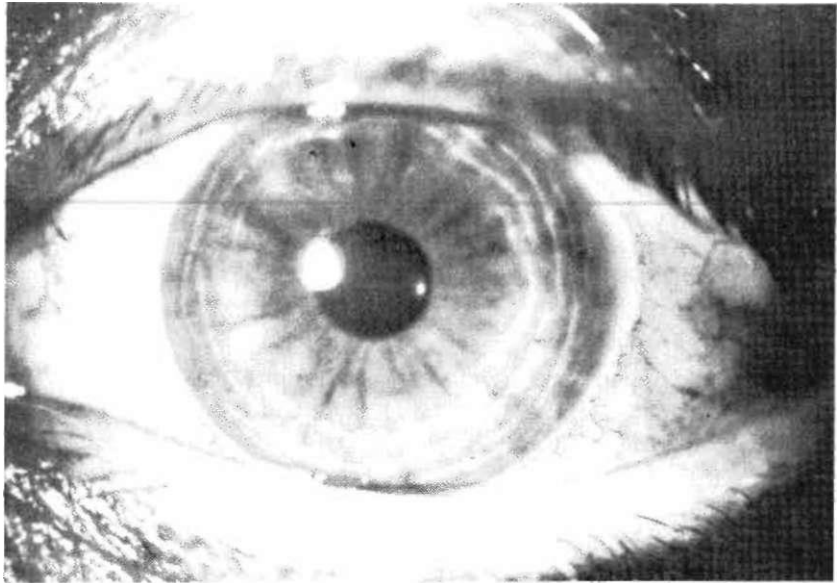
OLGULAR

Sunulmak istenen dört adet Sturge-Weber Olgusunun, ikisi kadın,

ikisi erkek ve yaşları 24-38 idi. Tümünde yüzün sol yarısını tutan nevüs flammeus mevcuttu, üst göz kapağı ve alın da içerilmişti (Resim 1). Bu tarafta düzeltilmiş en iyi görme keskinlikleri ortalama 0.4-0.9 idi. Buftalmus mevcut değildi ve kornea çapları simetrikti. Aynı taraf konjonktiva ve episklerada yaygın hemanjiomlar, olgulardan birinde, iki taraflı skleral melanozis mevcuttu (Resim 2). Olgulardan üçünde o tarafta iris hipokromisi gözlenmekteydi. Göz içi basıncıları, ilk başvuruda, aplanasyon tonometrisi ile, 40 mmHg'nın üzerinde bulundu. İridokorneal açı, olguların tümünde, belirgin iris çıkıntıları ve irisin hafif öne insersiyonu dışında normal olarak değerlendirildi (Resim 3). Fundus incelemelerinde, gene aynı tarafta retinal damarlarda kıvrım artışı venöz anastomozlar ve perifoveal telenjiektazi-



Şekil 1. Olgularımızdan birinde hemifasiyal anjiom izlenmektedir.



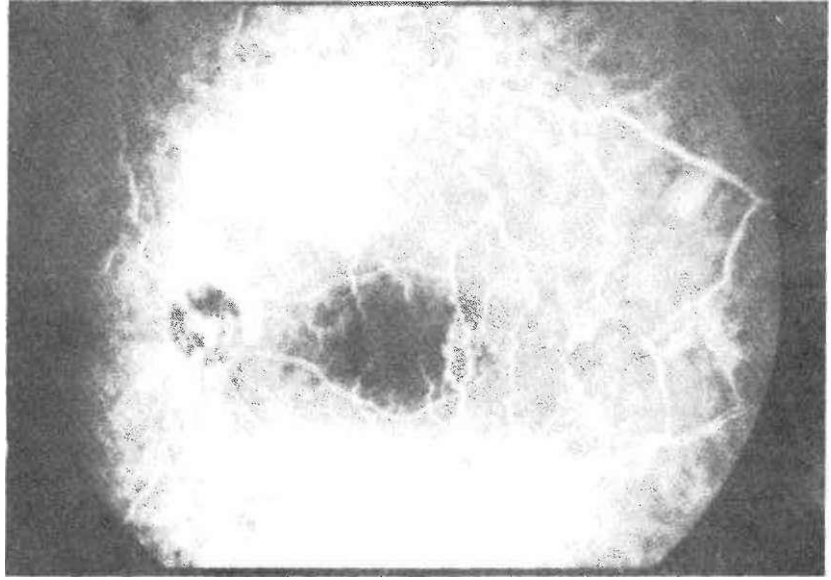
Şekil 2. Olgularımızdan birinde yaygın episklral hemanjiomlar izlenmektedir.



Şekil 3. irido-korneal açıda belirgin İris çıkıntıları ve hafif öne İnserasyonu dışında bir patoloji izlenmemektedir.

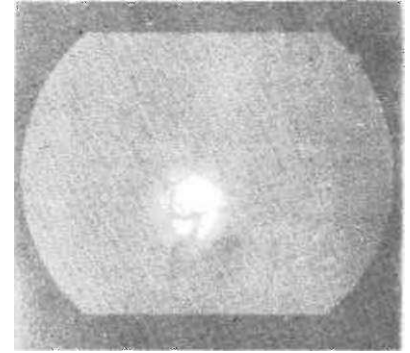
ler izlendi (Resim 4). Optik disk incelemelerinde, olgulardan üçünde, nöro-retinal dokunun sadece nazal sektörde izlenebildiği Evre-4 ileri glomatöz atrofi, birinde ise, nöro-retinal dokunun tüm sektörlerde konsantrik, ileri inceleme gösterdiği Evre-3 glomatöz atrofi saptandı (Resim 5). Olguların görme alanı incelemelerinde, Goldmann kinetik perimetresi ile saptanan, periferik daralma ve parasantral skotom, glomkula uyumlu bulundu. Olguların hiçbirinde, glomkom başlama yaşı kesin olarak belirlenemedi. Olguların ikisi, başvurularından kısa bir süre önce, gözlerinde hafif ağrı ve görme kaybı farkettilerini belirtmişler, diğer ikisi ise, rutin muayene sırasında tanınmışlardır.

Olgulara öncelikle, Timolol Maleat %0.50, Pilo-karpin %2 ve Dipivefrin %0.1 ile tıbbi tedavi başlandı. Yeterli basınç düşüşü sağlanamadığından, olguların tümü trabekülektomiye alındı. Pre-operatif dönemde göz içi basıncı Asetozolamid 250 mg tablet ve Mannitol (IV) ile düşürüldü. Cerrahi işlem sırasında, forniks tabanlı konjonktiva lambosu hazırlandı. Episkleral damarlar, bİpöler koter ile koterize edildi. 3x3 mm'lik, limbus tabanlı, üçgen, skleral flap oluşturuldu. Cerrahi işlem sırasında, ön kameranın korunması ve göz içi basıncının düşmesine engel olmak amacıyla, ön kameraya girilmeden önce, bu kadrandan 27 numara iğne ile girilerek, ön kameraya, buna ek olarak, gelişebilecek hemorajiyi engellemesi için flitrasyon sahasını kaplamasına İzin verecek şekilde, yara yerine Na Hyalüronat verildi. Daha sonra, 1x2 mm'lik trabeküler doku eksize



Şekli 4. Olgularımızdan birinde perı-foveal telenjektaziler ve venöz kollateraller izlenmektedir.

edildi. Periferik iridektomi yapıldı. Skleral flap, üç adet, 8/0 İpek sütürle kapatıldı. Konjonktiva ile örtüldü. Subkonjonktival steroid ve gentamisin yapılarak, göz kapatıldı. Olguların hiçbirinde operasyon sırasında komplikasyon gözlenmedi. Ameliyat sonrası birinci gün olguların ortalama göz içi basınçları, 23-43 mmHg App ölçüldü. Trabekülektomi sahasında konjonktival bleb izlenmekteydi (Resim 6). Hifema, ön kamera silinmesi, koroidal effüzyon gibi komplikasyonlar gözlenmedi. Olgulara bir hafta süre İle Asetozolamid 250 mg tablet 4x1/2, Deksametazon %0.1 saat başı ve Atropin Sülfat %1 3x1, sonraki bir haftada İse, Asetozolamid 250 mg tablet 2x1/2, Deksametazon %0.1 5x1 ve Siklopentolat 3x1 verildi. Ameliyat sonrası ortalama İzlem süreleri 1-4 yıl içinde değışmekteydi. Bu süre içinde, olguların trabekülektomi sahalari, göz içi basınçları, görme keskinlikleri ve optik diskleri kontrol edildi. Son kontrollerinde olguların ikisinin ortalama göz içi basınçları İlaçsız olarak, 20 mmHg'nin altındaydı. Diğer iki olguda İse, ortalama göz içi basıncı Timolol Maleat %0.50 ve Dipivefrin %0.1 İle, birinde 20 mmHg'nin altında, birinde de 25 mmHg'nin altında tutuldu. Olguların hiçbirinde düzeltilmiş en İyi görme keskinliği ve disk hasarında değışiklik gözlenmedi.



Şekil 5. Olgularımızdan birinde ileri glomatöz disk hasarı izlenmektedir.

TARTIŞMA

Sturge-VVeber sendromlu dört glomkom olgusunda uyguladığımız viskoelastik madde kullanımıyla modifiye edilmiş trabekülektomide, operasyonda ve operasyon sonrası dönemde, görmeyi tehdit edebilecek bir komplikasyonun gelişmediği gözlenmiştir.

Sturge-VVeber'le birlikte bulunan glomkomun tedavisi oldukça güçtür, irido-korneal açI disgenezisiyle birlikte bulunan glomkomda önerilen cerrahi tipi, gonyotomi veya trabekülotomidir. Fakat erken başlangıçlı bu tip glomkomda, cerrahi başarı düşük bulunmaktadır. Gonyotomi İle, göz içi basıncının ortalama olarak 8 ay süre İle kontrol edilebildiği, birkaç gonyotomi ve ek tıbbi tedavi İle



Şekil 6. Post-operatif devrede trabekülektomi sahası ve konjonktival blep izlenmektedir.

ise, 9 yıla çıktığı saptanmıştır. Iwach ve arkadaşlarının serisinde, erken başlayan glokomda, gonyotomi, tıbbi tedaviye göre başarılı bulunmuş, trabekülektomi uygulanan olguların %24'ünde ise, cerrahi sırasında, koroidal ekspansiyon geliştiği gözlenmiştir (5). Olgularımızın hepsinin geç başlangıçlı oluşu ve belirgin açı patolojisinin bulunmaması, trabekülektominin uygun cerrahi işlem olduğu fikrini doğurdu. Fakat bu olgularda filtran cerrahinin intra-operatif ve post-operatif önemli komplikasyonlara neden olabileceği bildirilmiştir. Mevcut koroidal hemanjrom, cerrahi sırasındaki ani basınç düşmesiyle, yüksek episkleral ve koroidal venöz basınç nedeniyle, transüstasyon ve koroidal effüzyon gelişmektedir. Ayrıca, ameliyat sonrası 24-48 saat saatte koroidal ve retinal dekolman oluşabileceği de bildirilmiştir (5,7).

Olgularımızda da gözlediğimiz gibi, belirgin episkleral damarların bulunması, artmış episkleral ve koroidal venöz basınç, böylece de cerrahi sırasında oluşabilecek komplikasyonlara işaret etmektedir. Komplikasyonların koroidal damar yatağı ile, arteriyel sistemin direkt bağlantısından doğduğunu biliyoruz. Yaklaşık 30 mmHg'lık arteriyel basınç, aradaki kapiller bir alanda azalmadan, direkt olarak koroidde taşınmaktadır. Bu durumda, koroidal intravasküler basınç yaklaşık 30 mmHg olacaktır. Böylece, koroidal ekspansiyonu önlemek için,

göz içi basıncının en az 30 mmHg olması gerekmektedir. Teorik olarak bu yüksek göz içi basıncı, yüksek episkleral basınçla sağlanabilmektedir. Bu teoriye göre, intrakoroidal basıncı, göz içi basıncını düşürmeden önce düşürmek gerekecektir. Bu fikirden hareket ederek, komplikasyonlara karşı, cerrahi öncesinde, göz içi basıncının düşürülmesi, cerrahiye posterior sklerotomi ile başlanması ya da radyoterapi önerilmiştir (5,7). Komplikasyonları önlemek için diğer bir yol ise, cerrahi sırasında göz içi basıncının düşmesine engel olmak olacaktır. Bunu da viskoelastik madde kullanarak sağlayabiliriz.

Glokom cerrahisinde viskoelastik madde kullanımının, cerrahi süresince ön kamerayı koruması, koroidal dekolmanı önlemesi, malign glokom ve hemoraji riskini azaltması, yara iyileşmesini geciktirerek, filtrasyonun temini gibi bir çok hipotetik faydası bulunmaktadır. Bu alandaki çalışmalar, aköz oluşumuyla, sodyum hyalüronat'ın dilüe olduğunu, vizkositesinin hızla azaldığını ve 24-48 saat içinde gözü terkettiğini göstermiştir (8,9). Biz de olgularımızda, ön kamerayı korumak, göz içi basıncının ani düşüşüne engel olmak, oluşabilecek hemorajiyi ve korkulan diğer komplikasyonların önlemek amacıyla, sodyum hyalüronat kullandık ve bildirilen komplikasyonların önlenmesinde faydalı olduğunu gözledik. Sturge-VVeber olgu-

larında, artmış episkleral venöz basınç nedeniyle, dışa akım kolaylığının azalmış olması, olgularımızda gözlediğimiz gibi, ön kameranın sodyum hyalüronat'dan tamamen temizlenmesini bir haftaya kadar geciktirebilmektedir. Biz olgularımızda bu nedenle, post-operatif dönemde, ilk iki hafta, giderek azalan dozda, aköz salınımını azaltacak Asetozolamid kullandık.

Geç başlangıçlı ve açı disgenezisi bulunmayan Sturge-VVeber glokomu olgularında trabekülektominin, viskoelastik madde kullanımıyla, oldukça başarılı olduğu gözlenmiştir. Glokomdan sorumlu mekanizmaların açıklık kazanması, daha geniş başarılı tedavi modellerinin geliştirilmesinde, ümit verici olacaktır. Burada vurgulanmak istenen diğer bir konu da hasta açısından bu sendromun en önemli bileşeni olarak, yüzdeki estetik kusurun değerlendirilmesi; buna karşın, göz bulgularının sıklıkla gözardı edilmesidir. Bu nedenle, bizim de gözlediğimiz gibi, olguların geri döndürülemez, ileri glomatöz hasar gelişmeden tedavilerinin yapılabilmesi için, hastalıkları hakkında bilgilendirilmeleri ve glokom açısından yakın izlemleri gerekmektedir.

KAYNAKLAR

1. Hetherington J. Congenital glaucoma. In: Duane TD. editor. Clinical Ophthalmology. Philadelphia: Harper and Row Publishers, 1985; 3(51):6-8.
2. Zion VM. Phakomatosis. in: Duane TD. editor. Clinical Ophthalmology. Philadelphia: Harper and Row Publishers, 1985; 5(361):4-6.
3. Cibis GW, Tripathi RC, Tripathi BJ. Glaucoma In Sturge Weber Syndrome. Ophthalmology 1984; 91:1061-71.
4. Hoskins HD, Shaffer RN, Hetherington J. Anatomical classification of the developmental glaucomas. Arch Ophthalmol 1984; 102:1331-6.
5. Iwach AG, Hoskins HD, Hetherington J, Shaffer RN. Analysis of surgical and medical management of glaucoma in Sturge Weber Syndrome. Ophthalmology 1990; 97:904-9.
6. Weiss JS, Ritch R. Glaucoma in phakomatosis. In: Ritch R, Shields MB, Krupin T, editors. The Glaucomas. St. Louis: CV Mosby Company 1989:905-29.
7. İrkeç M, Gürsel E. Sir kapak hemanjiomu olgusunda İrabekülektomiye bağlı koroid effüzyonu. T Oft Gaz 1984; 14.1.5.
8. Wilson RP. Technical advances in filtration surgery. In: Mc Allister JA, Wilson RP, editors. Glaucoma, London: Butterworths, 1986:229-54.
9. Raitta C, Vesfi E. The effect of sodium hyaluronate on the outcome of trabeculectomy. Ophthalmic Surgery 1991; 22:145-9.