

# 17 Olgu Dolayısıyla Sturge Weber Sendromu ve Deri Lezyonlarının DYE Lazer İle Tedavisi

## STURGE WEBER SYNDROME AND TREATMENT OF SKIN LESIONS WITH DYE LASER; 17 CASES

Gürcan ASLAN\*, Metin GÖRGÜ\*, Naci KARAÇAL\*\*

\* Op.Dr., Ankara Numune Hastanesi 1. Plastik Cerrahi Klinik Şef Yardımcısı,

\*\* Dr., Ankara Numune Hastanesi 1. Plastik Cerrahi Kliniği Asistanı, ANKARA

### Özet

*Sturge Weber sendromu genelde yüzün bir yarısında bulunan ve doğuştan mevcut kapiller malformasyonla (Port-Wine Stain) karakterize bir hastalıktır. Ankara Lazer Tedavi merkezinde 1997 Aralık ve 1999 Nisan tarihleri arasında tanıları daha önce başka merkezlerde konmuş Sturge Weber sendromlu 17 hastanın çeşitli vücut bölgelerindeki kapiller malformasyonlar flashlamp pumped pulsed dye lazer (FLPPD) ile tedavi edilmiş, 17 olguluk bu serideki Sturge Weber sendrom bulguları genel literatür ile karşılaştırılmış ve lazer tedavi sonuçları irdelenmiştir.*

**Anahtar Kelimeler:** Port wine stain, Sturge Weber Sendromu, Flashlamp pumped pulsed dye lazer

T Klin Dermatoloji 2000, 10:1-6

### Summary

*Sturge Weber syndrome is characterized by congenital capillary malformations (port wine stain) which are usually localized on hemifacial zone. In this study, 17 cases with Sturge Weber syndrome were treated with flashlamp pumped pulsed dye laser in Ankara Lazer Tedavi Merkezi between December 1997 and April 1999 and clinical findings of the patients were compared with the literature. Also laser treatment modality was discussed.*

**Key Words:** Portwine stain, Sturge Weber Syndrome, Flashlamp pumped pulsed dye lazer

T Klin J Dermatol 2000, 10:1-6

Sturge Weber sendromu 1/50000 doğumda bir görülen genetik geçişi tam olarak gösterilememiş, doğuştan bulunan genelde trigeminal sinir dallarının innerve ettikleri yüz bölgesindeki kapiller malformasyonlar (Port-Wine Stain) ile karakterize bir hastalıktır. 1879 yılında Sturge (1) tarafından tariflenmiş, 1922 yılında ise Weber (2) tarafından sendrom olduğu ortaya konmuştur. Port wine stain (PWS) ile aynı tarafta meningeal ve koroidal hemangiomlar mevcuttur. Ayrıca aynı taraftaki gözde glokom oluşur. Glokom oluşma mekanizması tam olarak bilinmemektedir. Hastalar genellikle epileptiktirler, mental retardasyon mevcut olabilir.

**Geliş Tarihi:** 02.06.1999

**Yazışma adresi:** Dr.Gürcan ASLAN  
Türkocağı cad. 82/3  
Balgat, ANKARA

T Klin J Dermatol 2000, 10

Sendromu oluşturan bulgulardan PWS nin lazer ile tedavisi 1960 lı yıllardan beri yapılmaktadır (3). Geçmiş yıllarda, günümüzde hala örnekleri kullanılan Argon (4), CO<sub>2</sub>, Copper vapor (5) lazerler PWS tedavisinde kullanılmıştır. Bu lazerler ile PWS lerde birtakım başarılı sonuçlar alınmış ise de, deride pigmentasyon değişiklikleri yapmaları, sıklıkla skar formasyonuna neden olmaları, genellikle anestezi altında uygulanabilmeleri, araştırmacıları daha güvenli bir lazer arayışına itmiştir. Tüm bu nedenlerle yapılan araştırmalar sonucunda ortaya 585 nm. dalga boyunda flashlamp pumped pulsed dye lazer (FLPPDL) çıkmıştır. Günümüzde bu lazerin 585-600 nm. arasındaki dalga boylarına ayarlanabilen yeni jenerasyonu, PWS, telenjektaziler ve diğer vasküler kökenli, derinin yüzeysel tabakalarını tutan lezyonların tedavisinde yaygın olarak kullanılmaktadır (6,7).

1

**Tablo 1.** 17 olguda Sturge Weber Sendromu bulgularının dağılımı

Sendrom Bulgusu	Vaka Sayısı
Yüzde Port wine stain	17
Gövde ve ekstremitelerde PWS	4
Tanı konmuş glokom	11
Görme kaybı	4
Epilepsi atakları	17
Normal altı zeka	2
Kontrlaterale üst ekstremitede hemiparezi	1
Üst ekstremitede sindaktili	1
Bacakta variköz venler	1

**Tablo 2.** Yüzdeki port wine stain'lerin trigeminal sinirin dallarının inerve ettiği deri bölgelerine göre dağılımı (T1: Oftalmik dal, T2: Maksiller dal, T3: Mandibular dal)

Port wine stain bulunan bölge	Vaka sayısı
T1	17
T1+T2	13
T1+T2+T3	6
T1+T2+T3+Kontrlaterale yüz bölgesi	2
Yüz dışı bölgeler	4

### Materyel ve Metod

Aralık 1997 ve Nisan 1999 tarihleri arasında Ankara Lazer Tedavi Merkezine vücutlarının çeşitli bölgelerinde PWS ile başvuran hastalar arasından daha önce çeşitli merkezlerde Sturge Weber sendromu tanısı konmuş 17 hasta seçilmiştir. Hastaların yaşları 14-47 arasında değişmekteydi; 13 hasta kadın dört hasta erkekti. Bu hastalar Sturge Weber sendromunun genel bulguları açısından değerlendirilmiş ayrıca hastalarda genel sendrom bulguları dışında görülen anomaliler de kaydedilmiştir (Tablo 1).

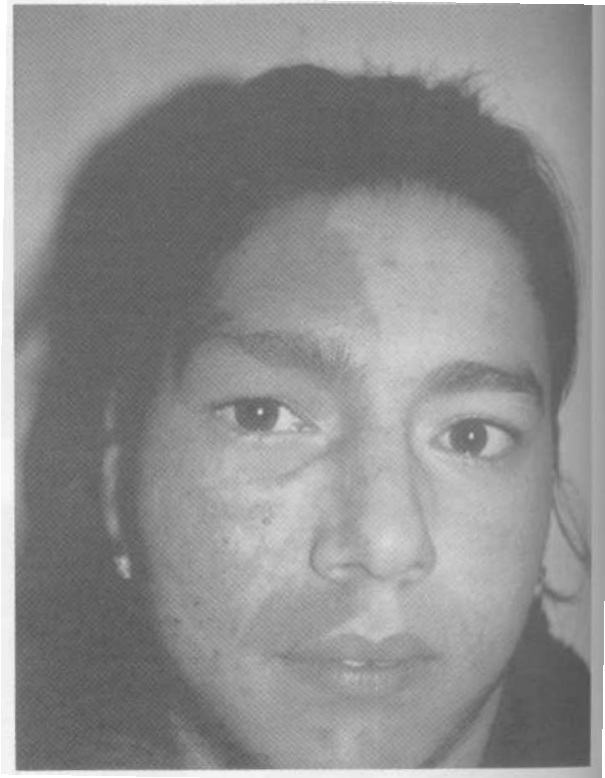
Hastaların yüzlerinde mevcut olan PWS'ler (Şekil 1) trigeminal sinirin innerve ettiği deri bölgeleri açısından değerlendirilmiştir (Tablo 2).

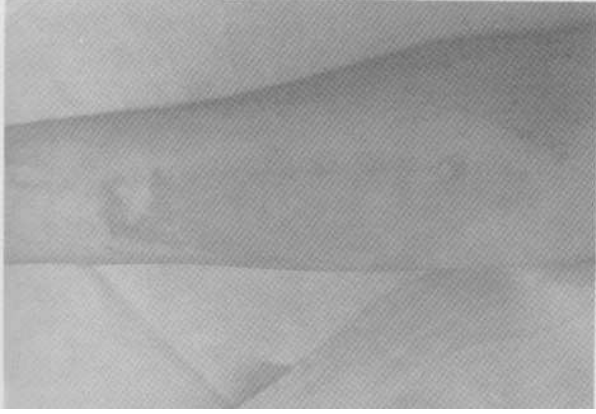
Hastaların hepsine PWS nedeniyle flashlamp pumped pulsed dye (FLPPD) lazer (Skleroplus®, Candela Corp. USA) ile tedavi başlanmıştır. Lazer

tedavisi 585-595 nm. dalga boylarında, 6-10 J/cm<sup>2</sup> arasında değişen enerji değerlerinde ve 7 mm çapında "handpiece" kullanılarak yapılmıştır. Bu tedavi protokolü daha önceki çalışmalar modifiye edilerek belirlenmiştir (6,8). Lazer tedavisi 4-8 hafta aralarla 3-8 seans olarak uygulanmıştır (Ortalama 6 seans). Tüm hastalara ayaktan tedavi klinik şartlarında lezyon olan bölgeye Ametop® (Smith&Nephew) krem ile lokal anestezi uygulanarak müdahale edilmiştir. Lazer tedavisinin 1. gününde koyu bir renk alan tedavi sahası 10-12 gün içinde normal rengine dönmüştür (Şekil 2). Hastaların tedavi bölgelerine ilk gün antibiyotikli bir krem uygulanmış ve saha açık bırakılmıştır.

### Bulgular

Sturge Weber sendromunun genel bulguları ile 17 olguluk serimizdeki hastaların bulguları uyumlu görülmektedir (Tablo 1). Sadece kadın/erkek oranının eşit olması gerekirken bizim serimizde sendroma yakalanan kadın sayısı erkeklerin 3 katından fazladır. Hastaların dördünde PWS ile aynı taraftaki gözde tam görme kaybı vardı. Genel sendrom bulguları dışında bir hastanın yüzündeki

**Şekil 1.** Sturge Weber sendromlu bir hastanın yüzündeki PWS.



Şekil 2. Kolda PWS.

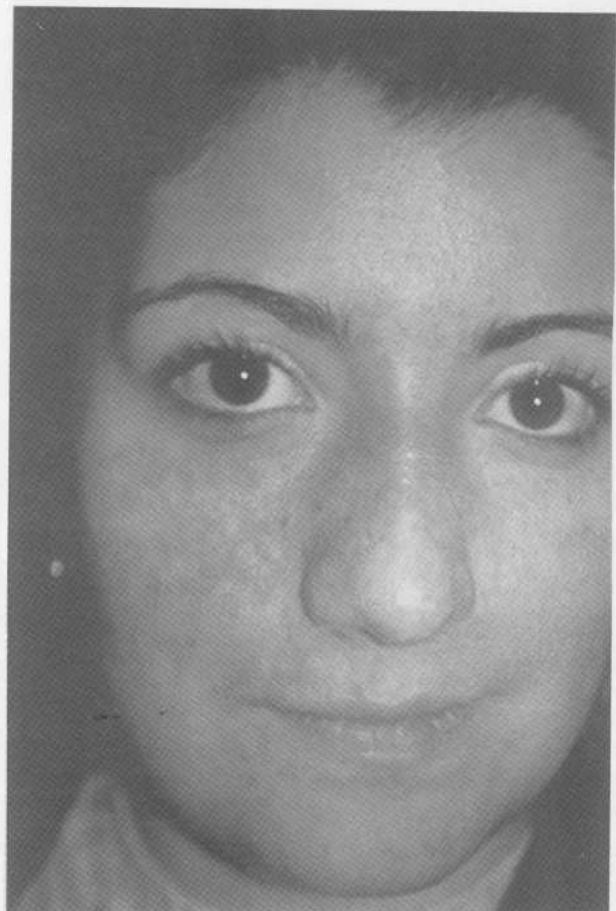
PWS ile aynı tarafta olan elinde 3. webde sindaktili mevcuttu. 34 yaşındaki bir hastada da yüzdeki PWS'in kontrilateral tarafındaki bacağına ileri derecede variköz venler mevcuttu.

Vakaların tümünde mutlaka trigeminal sinirin oftalmik dalının inerve ettiği yüz bölgesinin (üst yüz, üst göz kapağı, supraorbital bölge) PWS ile tutulduğu görülmüştür. Bu bölgeye ek olarak maksiller ve mandibular dalların inerve ettiği bölgelerin ayrıca yüz karşı tarafının da PWS ile tutulduğu görülmüştür (Tablo 2). Ayrıca 4 hastada yüz bölgelerinin dışında da PWS mevcut olduğu görülmüştür (Şekil 2). Bu bulgular literatürdeki bulgularla uyumludur (9).

FLPPD lazer ile uygulanan lazer tedavisi sonucunda lezyonların renginde açılma, yüzeyden kabarıklıklarında azalma, kapladıkları deri yüzeyinde azalma meydana gelmiştir. Tekrarlayan lazer tedavi seanslarına lezyonların hepsi olumlu cevap vermiştir. Bazı hastalarda az sayıda seans ile olumlu sonuçlara ulaşılırken bazılarında da daha fazla seans sayısı gerekmiştir (Şekil 3 A,B; Şekil 4 A,B). 17 olguda uygulanan ortalama seans sayısı altıdır.



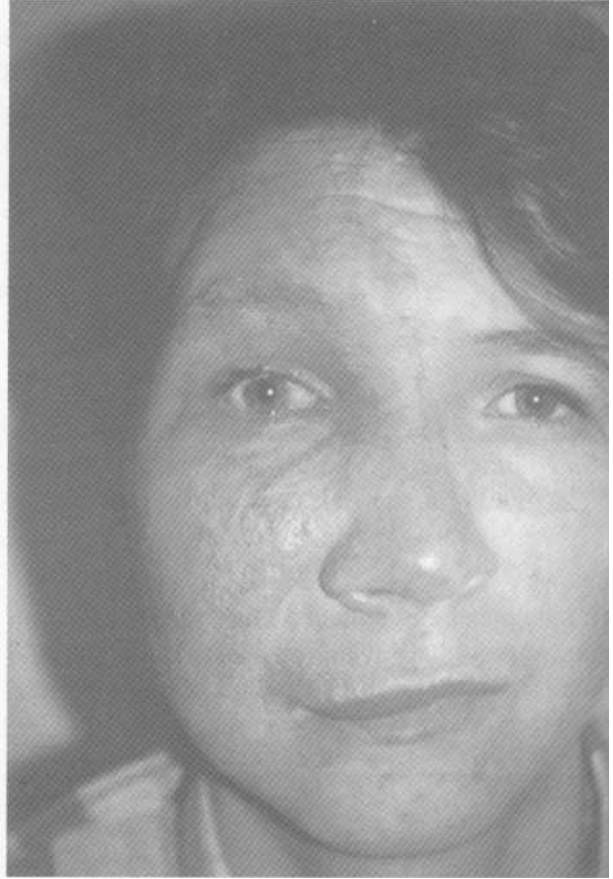
Şekil 3A. Hastanın lazer tedavisi öncesi görünümü.



Şekil 3B. Hastanın 3 seans lazer tedavisi sonrası görünümü.



Şekil 4A. Hastanın lazer tedavisi öncesi görünümü.



Şekil 4B. Hastanın 5 seans lazer tedavisi sonrası görünümü.

### Tartışma

Sturge Weber sendromunun genel bulguları başlıca 3'e ayrılır:

1. Deri bulguları (Yüzde PWS)
2. Nörolojik bulgular (Meninkslerde ve beyindeki vasküler malformasyonlar nedeniyle)
3. Göz bulguları (Genellikle glokom)

Nörolojik bulgular, epilepsi nöbetleri, normalden daha düşük bir zeka düzeyi, mental retardasyon, hemiparezi gibi bulguları içermektedir. Hastalarda intraserebral kalsifikasyonlara rastlanabilmektedir (10).

Sturge Weber sendromunun etiyolojisi bilinmemektedir. Fakat bazı hastalarda kromozomal anormallikler rapor edilmiştir. Genetik geçişli değildir ama aynı aile bireylerini tutan vakalar bildirilmiştir. Enjolras'ın teorisine göre, nöral krestin sefalik tarafındaki bir oluşum hatası yüzde,

koroidde ve araknoidde anormal damarsal yapıların gelişimine neden olmaktadır. Tüm ırklarda ve her iki cinste aynı oranda görülür (11).

Sturge Weber sendromunun en tanıdık bulgusu yüzde PWS'dir. Bu genellikle unilateraldir, fakat bilateral olabileceği gibi gövde ve ekstremiteleri de tutabilir. Lezyonun rengi açık pembeden koyu mora kadar değişebilir. Bazı vakalarda lezyonun tuttuğu deri bölgesinde hipertrofi mevcuttur. Lezyon doğuştan mevcuttur, hasta ile aynı oranlarda büyür. İlk başta kapladığı bölgelerden başka bölgelere yayılmaz ama genellikle yaş ilerledikçe rengi koyulaşır (11).

Histopatolojik olarak lezyon düzleşmiş endotel hücreleri ile kaplı, dermis içinde yer alan kavernoöz boşluklardan oluşmuştur. Yaş ilerledikçe involüsyona uğramaz ve genellikle basınçla pek solmaz (6).

Serebral lezyonlar hemen her zaman yüzdeki lezyonla aynı taraftadır (12). Meninkslerdeki an-



**Şekil 5.** FLPPD lazer tedavisi sonrası 1. gün hastanın görünümü.

jiomlar dilate venöz kanallar halinde süperfisiyal kortekse kadar uzanırlar. Venöz drenaj sistemi genellikle lezyon içindeki kortikal venlerin olmaması veya tam fonksiyon görmemesi nedeniyle anormaldir. Kortikal dokudaki gliosis nedeniyle hastalarda motor epilepsiler ve mental retardasyon görülebilir. Korteksteki iskemik değişiklikler ve beyin atrofsisi en iyi kompütörize tomografi (CT) ve manyetik rezonans (MRI) ile görülür (13). Serebral anjiomlar genelde oksipital yerleşimlidir. Hastalarda santral sinir sistemi etkilenmesine bağlı en sık görülen bulgu epilepsidir. Genellikle hasta 2-7 aylıkken başlar ve hastaların %80'inde görülür. Başlangıçta fokaldır, daha sonraları generalize hale gelir (14). Bazen bu epileptik nöbetler çok sık hale gelebilir ve tedavide hemisferektomi bile düşünülebilir (15).

Mental retardasyon hafif öğrenme bozukluklarından ileri retardasyona kadar olabilir. Buna rağmen

men hastaların %75'i normal zekadadır. Bizim hastalarımızdan da iki tanesi hariç hepsi normal zekaya sahiptiler. Sturge Weber sendromundaki serebral tutulum sonucunda hemiparezi olabilir. Normal altı zekaya sahip olan hastalarımızdan bir tanesinde kontrateral tarafta hemiparezi mevcuttu.

Sturge Weber sendromlu hastaların %30'unda glokoma rastlanır. Genelde doğumdan hemen sonra oluşmasına rağmen ileri yaşlarda da ortaya çıkabilir (9).

Sturge Weber sendromundaki deri lezyonlarının (PWS) tedavisinde günümüze kadar birçok tedavi yöntemleri kullanılmıştır. Bunlar; elektrokoagülasyon (16), radyasyon tedavisi (17), krioterapi (18), cerrahi eksizyon (19) gibi yöntemlerdir. Bu yöntemlerden hiçbiri ile tam bir başarı elde edilememiştir.

Günümüze kadar PWS tedavisinde CO<sub>2</sub>, argon, coper vapor gibi çok çeşitli lazerler kullanılmıştır. Bu lazerlerin dalga boylarının hemoglobin ve oksihemoglobin için uygun olmaması ve "continuous" modda çalışmaları lezyonların tedavisinde birçok güçlükler yaratmış ve skar formasyonu gibi önemli komplikasyonlar ortaya çıkmıştır.

Günümüzde FLPPD lazer PWS'lerin tedavisinde kullanılmaktadır (6,8,20) FLPPD lazer ile PWS tedavisi 8-12 tedavi seansı arasında sürmektedir. Erişkinlere çocuklardan daha fazla sayıda seans gerekmektedir. Buna ek olarak genellikle gövdedeki ve ekstremitelerdeki lezyonlar yüzdeki lezyonlardan daha fazla tedavi seansına ihtiyaç duymaktadırlar.

FLPPD lazerin etkinliği (lezyonları tamamen ortadan kaldırması) birçok çalışmada %40-100 (8,20,21) arasında değişmektedir.

Küçük yaştaki hastalarda FLPPD lazer daha etkili olmakta ve daha az seansta deri görünümü normal hale gelmektedir. Bunun muhtemel nedeni çocuklarda derinin daha ince olması ve lazer ışınlarının daha kolay PWS'i oluşturan damarsal yapılara ulaşmasıdır. Lazer ile tedavi edilen hastalarımızın hiçbirinde olası skar formasyonu, kalıcı hipopigmentasyon veya hiperpigmentasyon gibi komplikasyonlara rastlanmamıştır.

## Sonuç

Sturge Weber sendromu yüzdeki PWS nedeniyle tanısı kolayca konabilen bir hastalıktır. Erken tedavi edilmeyen epileptik atakların öğrenme güçlüğü hatta mental retardasyona ve erken tedavi edilmeyen glokomların körlüğe yol açması nedeniyle hastalığa erken multidisipliner müdahale edilmesi gerekmektedir.

Çalışmamızda ortaya çıkan sendrom bulguları genel literatür bilgileriyle uyumluluk göstermiştir. Sturge Weber sendromu tanısı konulan bir hastanın tekrarlayan epilepsi atakları geçirebileceği göz önünde tutulmalı ve hasta bu açıdan kontrol altında tutulmalıdır.

Çeşitli vücut bölgelerinde görülen PWS'lerin günümüzdeki en etkin tedavisi selektif fototermoliz prensibi ile çalışan flashlamp pumped pulsed dye lazerdir. Her ne kadar bu lazer ile uygulanan tedavi şu anda kabul gören en geçerli ve en emin PWS tedavi yöntemi olsa da tekrarlayan seanslar gerektirmesi bu tedavinin olumsuz yönünü oluşturmaktadır. Bu lazer ile deri lezyonları tedavi edilmiş 17 Sturge Weber sendromu olgusu bulguları ile beraber sunulmuştur.

## KAYNAKLAR

1. Sturge WA. A case of partial epilepsy, apparently due to a lesion of one of the vaso-motor centers of the brain. *Trans Clin Soc Lond* 1879; 12:162.
2. Weber FP. Right-sided hemihypertrophy resulting from right-sided congenital spastic hemiplegia, with a morbid condition of the left side of the brain, revealed by radiograms. *J Neurol Psychopathol* 1922; 3: 134.
3. Solomon H, Goldman L, Henderson B, et al. Histopathology of the laser treatment of port- wine lesion. *J Invest Dermatol* 1968; 50:141.
4. Cosmon B. Experience in the argon laser therapy of port wine stains. *Plast Reconstr Surg* 1980; 65:119-29.
5. Pickering JW, Walker EP, Butler PH, et al. Copper vapour laser treatment of port-wine stains and other vascular malformations. *Br J Plast Surg* 1990; 43:273-82.
6. Alster TS, Wilson F. Treatment of Port-wine stains with the flashlamp pumped pulsed dye laser: Extended clinical experience in children and adults: *Am Plast Surg* 1994; 32:478-84.
7. Grekin RC, et al. Efficacy of a 2 mm spot size lens for the treatment of superficial vascular lesions with a flashlamp-pumped dye laser. *Int J Dermatol* 1997; 36:865-9.
8. Koster PH, et al: Assessment of clinical outcome after flash-lamp pumped pulsed dye laser treatment of portwine stains: a comprehensive questionnaire. *Plast Reconstr Surg* 1998; 102:42-8.
9. Stevenson RF, Thomson HG, Morin JD. Unrecognized ocular problems associated with port-wine stain of the face in children. *Can Med Assoc J* 1974; 111:953.
10. Krabbe KH. Facial and meningeal angiomas associated calcifications of brain cortex: a clinical and anatomicpathologic contribution. *Arch Neurol Psychiat* 1934; 32:737.
11. Enjolras O, Riché MC, Merland JJ. Facial port wine stains and Sturge Weber Syndrome. *Pediatrics* 1985; 76:48.
12. Weber FP. A note on the association of extensive hemangiomas of the skin with cerebral hemangioma, especially cases of facial vascular nevus with contralateral hemiplegia. *Proc R Soc Med* 1929; 22:431.
13. Mart-Bonmati L, Menon F, Poyatos C, Cortina H. Diagnosis of Sturge Weber Syndrome: Comparison of the efficacy of CT and MRI imaging in 14 cases. *Am J Roent April*, 1992; 158(4):867-71.
14. Walsh and Hayt, *Clinical Neuro-Ophthalmology*, 4th ed. Williams and Wilkins, 1988: 1800.
15. Vining IP, Freeman JM, Pillas DJ, Nematsu S, Carson BS, Brandt J. Why would you remove half a brain? The outcome of 58 children after hemispherectomy-the Johns Hopkins experience: 1968-1996. *Pediatrics* 1997; 100:163-71.
16. Morton ER. The treatment of naevi and other cutaneous lesions by electrolysis, cautery and refrigeration. *Lancet* 1909; 2:1658.
17. Bowers RE. Treatment of haemangiomas of naevi with thorium X. *Br Med J* 1951; 1:121.
18. Goldwyn RM, and Rosoff CB. Cryosurgery for large hemangiomas in adults. *Plast Reconstr Surg* 1969; 43:605.
19. Clodius L. Surgery for the facial port wine stain: technique and results. *Ann Plast Surg* 1989; 16:457.
20. Lask GP. Treatment of cutaneous hemangiomas in preterm neonatal twins with the flashlamp-pumped pulsed dye laser. *Lasers Surg Med* 1999; 24(1):1-2.
21. Regers BA, Gerenemus R. Treatment of port wine stains during childhood with the flashlamp pumped pulsed dye laser. *J Am Acad Dermatol* 1990; 23:1142-48.