

Sturge-Weber Sendromlu Olguda Anestezik Yaklaşım (Olgu Sunumu)

ANAESTHETIC APPROACH TO STURGE-WEBER SYNDROME (CASE REPORT)

Berrin IŞIK*, Ferda KÖKSAL**

* Yrd.Doç.Dr., Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Anesteziyoloji ve Reanimasyon AD,

** Dr., Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Anesteziyoloji ve Reanimasyon AD, ANKARA

Özet

Sturge-Weber yüz, boyun, mukoz membranlar, menenks ve koroid pleksusda tek taraflı konjenital hemanjiyomların bulunduğu, konvülsiyon, mental retardasyon, hemiparezi, hemianopsi ile de seyrede bilen, genetik geçişli olmayan, bir sendromdur. Yayınımızda Sturge-Weber sendromlu olgunun anestezisi uygulaması sunulmuş, literatür bilgileri ile birlikte anestezik yaklaşımlar tartışılmıştır.

Amaç: Sturge-Weber sendromlu hastaların anestezisinde dikkat edilmesi gereken noktalara dikkat çekerek, literatür bilgileri ışığında tartışmaktır.

Olgu Sunumu: Sturge-Weber sendromu tanılı, glokom nedeniyle genel anestezisi altında operasyon geçiren, preoperatif değerlendirmede yüz sol yarısında hemanjiyom izlenen ve entübasyon güçlüğü açısından da Mallampati skoru III olarak değerlendirilen, 14 yaşında erkek olgu.

Sonuç: Sturge-Weber sendromlu olgularda preoperatif dikkatli bir değerlendirme ile yandaş anomaliler saptanmalı, beklenilecek komplikasyonlara karşı hazırlıklar yapılmalıdır. Anestezisi uygulamasında intrakraniyal ve intraoküler basıncı artıracak uygulamalardan kaçınılmalı, entübasyon kayganlaştırılmış tüple, kılavuz tel kullanmaksızın yapılmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Sturge-Weber, Zor entübasyon, Genel anestezisi

T Klin Anest Reanim 2004, 2:46-50

Summary

Sturge-Weber is a sporadic illness characterized by unilateral congenital capillary haemangiomas on the face, neck, mucous membranes, meninges and choroid plexus. Clinical features are convulsions, mental retardation, hemiparesis and hemianopsia. We report case with Sturge-Weber syndrome, and anaesthetic approaches are being discussed with literature.

Objective: Anaesthetic approaches to patient with Sturge-Weber Syndrome by taking attention of preoperative evaluation and discussing with literature.

Case Report: 14-years-old boy with Sturge-Weber syndrome anaesthetized for glaucoma surgery. In the preoperative evaluation haemangiomas observed on the left side by the face, and Mallampati score for forced intubation was III.

Conclusion: In patients with Sturge-Weber syndrome must be careful preoperative evaluation for understand to anomalies and must be made preoperative preparing for complication. In anaesthetic practicing must be avoid to operation decreasing intracranial and intraocular pressure, and intubation made by sliding tube by not using guide.

Key Words: Sturge-Weber, Forced intubation, General anaesthesia

T Klin J Anest Reanim 2004, 2:46-50

İlk kez klinik olarak 1879 (1) yılında W.Allen, radyolojik olarak da 1929 (2) yılında Sturge tarafından tanımlanan Sturge-Weber sendromu ensefalotrigeminal anjiyomatozis olarak da isimlendirilir.Yüzde porto şarabı renginde kapiler nevüs, muköz membranlarda, meninks ve koroid pleksuslarda %70 sıklıkta tek taraflı olmak üzere konjenital hemanjiyomlarla seyreden, sporadik

ortaya çıkan bir sendromdur. Cilt anjiyomları özellikle trigeminal sinirin oftalmik dalında görülür. Ancak anjiyomlar gövdede, kol ve bacaklarda, hatta ağız, yumuşak damak, dil, larenks ve trakeada da görülebilir. Anjiyomlarla ipsilateral serebral hemisferde vasküler anomaliler görülebilir. Meningeal tutulum sıklıkla oksipitoparietal bölümün pial damarlarındadır. Klinik seyrinde %80

sıklıkla konvülsiyon, mental retardasyon, cilt lezyonlarının aksi tarafında hemiparezi ve hemianopsi görülür. Koroid anjiyomlar intraoküler basıncı artırarak yeni doğan döneminde buftalmusa, çocukluk döneminde de %71 sıklıkla glokoma yol açar (3-5). Anjiyom rüptürlerinin yol açtığı kontrol edilemeyen kanamalar sekonder metabolik değişikliklere, kolon gangrenine, dolaşım yetmezliğine ve gastrik kanamalarla hematemeze neden olabilir. Bazı olgularda da migrene benzer baş ağrısı atakları görülebilir (6).

Klinik seyir ve anjiyomların dağılımı hastalar arasında önemli değişiklikler göstermektedir. Ensefalofasiyal anjiyomların sınıflandırılmasında 3 tip belirlenmiştir. Klasik Sturge-Weber sendromu olan Tip I'de fasiyal ve leptomeninjiyal anjiyom yanısıra intrakranyal anjiyomlar vardır. Glokom bulunabilir. Epileptik konvülsiyonların varlığı da tanıyı güçlendirir. Tip II'de intrakranyal hastalık olmaksızın fasiyal anjiyomlar vardır. Glokom bulunabilir. Tip III'de ise izole leptomeninjiyal beyin anjiyomları vardır. Glokom genellikle yoktur (7).

Tanı fizik muayene veya radyografi ile konulur. Pial damar lezyonlarının yol açtığı kalsifikasyon radyodiagnostik olan trenyolu görünümü oluşturur (8).

Tedavi semptomatiktir. Kontrol edilemeyen konvülsiyonların tedavisinde erken hemisferektomi veya lobektomi yapılabilir (9).

Sturge-Weber sendromlu olgularda sıklıkla genel anestezi uygulaması gerekmektedir. Preoperatif dönemde varsa eşlik eden anomaliler açıklığa kavuşturulmalı gereken tedbirler alınmalıdır. Bu makalede 14 yaşındaki bir olguyu sunarak, literatür verileri ışığında değerlendirmeyi amaçladık.

Olgu

14 yaşında, erkek, Sturge-Weber Sendromu (Tip II) tanısı konulmuş olguya sol gözde glokom nedeniyle genel anestezi altında operasyon planlandı.

Göz hastalıkları polikliniğine baş vurma nedeni bulanık görme yakınması olan hastanın, preoperatif değerlendirilmesinde soygeçmişinde bir

bir özellik olmadığı, özgeçmişinde görme bozukluğu olduğu, fizik muayenesinde de yüz sol yarısında hemanjiyom bulunduğu gözlemlendi. Ağız içerisinde anjiyom olmadığı ancak entübasyon için Mallampati skorunun III olduğu saptandı. Hemogram, kanama, pıhtılaşma testleri, biyokimya tetkikleri normal sınırlar içerisinde bulundu. EEG, Telekardiyografi, kafa grafisi normal olarak değerlendirilen hastanın kompütörize tomografisinde koroid anjiyom izlendi.

Glokom nedeniyle cerrahi planlanan hastaya herhangi bir premedikasyon yapılmadı. Entübasyon güçlüğü olabileceği düşünülerek fiberoptik laringoskopi şartları hazırlandı. Son sekiz saat içerisinde oral yolla sıvı ve gıda alınmadığı sorgulanıp, periferik damar yolu açılarak 1/3 izodex infüzyonuna başlandı. Noninvazif EKG, kan basıncı, nabız ve SpO₂ monitorizasyonu yapıldı. Preoksijenizasyonu takiben 5 mg/kg tiyopental indüksiyonu yapıldı. Yüze dikkatle uygulanan maske ile %50 oksijen + %50 hava ve %2 sevofluran inhalasyonuna başlandı.

İntrakranial basıncı artırmamak düşüncesiyle nondepolarizan kas gevşetici seçilerek 0.6 mg/kg mivakuryum ile kas gevşemesi sağlandı. Farenks ve solunum yollarında da hemanjiyom olabileceği düşüncesiyle laringoskop dikkatle yerleştirilerek 6.5 nolu, kaflı, kayganlaştırılmış tüp ile orotrakeal yolla entübe edildi. Entübasyon güçlüğü yaşanmadı. Anestezi idamesine %50 oksijen + %50 hava ve %2-2.5 değerlerinde sevofluran inhalasyonu ile devam edildi. Peroperatif kan basıncı 100/60 ile 105/65 mmHg, nabız hızı dakikada 85-95, SpO₂ 98-99 aralıklarında ve kardiyak ritm düzenli seyretti. Perioperatif dönemde yaygın veya lokalize konvülsiyon gözlenmedi.

Oftalmolojik olarak, sol göz iriste, saat 12 hizasında periferik iridektomi yapılarak, ön kamara-daki aközün geçişi sağlandı. 45 dk süren cerrahi girişim sonunda sevofluran kapatılarak önce %100 oksijen, sonra %50 oksijen + %50 hava ile ventilasyon sağlandı. Kas gevşetici 0.015 mg/kg atropin + 0.03 mg/kg neostigmin ile antagonize edilerek düzenli, yeterli, spontan solunumun başlaması üzerine ekstübe edildi.

Sözel uyarana yanıt verebilir hale gelince operasyon odasından derlenme odasına alındı. 30 dk süre ile EKG, nabız, kan basıncı, SpO₂ monitörize edildi. Bilinci açık, hemodinamik olarak stabil şartlarda, komplikasyonsuz olarak servisine gönderildi.

Tartışma

Ensefalotrigeminal anjiyomatozis olarak da bilinen Sturge-Weber sendromu konjenital cilt anjiyomları ile karakterizedir. Anjiyomlar sıklıkla tek taraflı olmakla birlikte bilateral de olabilir. Gövde, kol ve bacaklar, burun, dişetleri, yumuşak damak, larenks ve trakeada da görülebilir. Duramater, leptomeneksler, hipofiz, timus, akciğer, dalak ve lenf nodlarında vasküler değişiklikler izlenebilir. Yüzde ipsilateral hemihipertrofi görülebilir (3,4).

Olgumuzda yüz sol yarısında porto şarabı renkli hemanjiyom mevcuttu. Laringoskopi sırasında görüş sahasında herhangi bir hemanjiyom izlenmedi. Kranial kompütörize tomografide koroid hemanjiyom saptanmıştı.

Sturge-Weber sendromu seyrinde nöron destrüksiyonunun neden olduğu serebral atrofi tipiktir. Parankim hasarı yavaş yavaş artan Ca⁺⁺ birikimlerinin giderek serebral dokunun yerini alması ya da kapiller duvarındaki granül formasyonunun intima ve mediada total kalsifikasyona yol açması nedeniyledir (8,9). Enzmann ve ark (10) ise hemikraniyumda ipsilateral serebral atrofi ile birlikte ipsilateral genişleme bildirmişlerdir.

Olgumuzda serebral atrofi veya kalsifikasyon izlenmedi.

Hastaların çoğunda konvülsiyonlar yaşamın ilk bir yılında başlar. Konvülsiyonlar yaygın veya fasiyal nevüsün aksi tarafında lokalize olabilir. Tedaviye dirençli formları ilerleyen mental retardasyona neden olabilirler. Hemiparezi doğumda görülen yada geçirilen konvülsiyonlardan sonra ortaya çıkan fokal nörolojik belirtidir. Hemiparezinin olduğu taraf kol veya bacak uzunluklarında gerilik yaygın bir bulgudur. Hemiatrofiyle birlikte hemihipertrofi de bildirilmiştir (8,11-12).

Olgumuz 14 yaşında idi ve hemiatrofi, hemihipertrofi, hemiparezi, mental retardasyon veya konvülsiyon, öyküsü yoktu.

Sturge-Weber sendromu diğer fakomatozlarla birlikte olabilir. Kramer (13) Klippel-Trenaunay sendromu ve Enzmann ve ark (10) ise Klippel-Trenaunay-Weber sendromu bildirmişlerdir.

Olgumuzda eşlik eden diğer bir fakomatoz bulgusu yoktu.

Sturge-Weber sendromunda çok sık olmamakla birlikte subaraknoid ve subdural kanamalar görülebilir (14) İntrakranyal anjiyomlardan kaynaklanan şantlarla nadiren kalp yetmezliği de meydana gelebilir. Tekrarlayan trombotik epizotlar giderek fonksiyon kaybına yol açtığından antiplatelet kullanımını gerektirebilir (15).

Olgumuzda kalp yetmezliği veya trombotik epizotlara ilişkin belirti ve bulgu yoktu.

Kortikal kalsifikasyonlar vakaların %20'sinde görülür (6). İki yaşından önce nadir görülmekle birlikte doğumda da bildirilmiştir. Sıklıkla tek taraflı oksipital veya frontal yerleşimlidir (16). Minimal serebral tutulumu saptamak güç olduğundan tanı anjiyografi veya kontrast CT ile konulabilir (10,16).

Batra ve ark. (17) Sturge-Weber sendromlu 13 olgunun hiç birinde intrakranyal kalsifikasyon görülmediğini bildirmişlerdir.

Olgumuzda radyografi ile intrakranyal kalsifikasyon görülmemiştir.

Sturge-Weber sendromlu olguların %33'ünde konjenital glkom vardır. Bilateral oluşu nadirdir. Bu olguların %75'inde buftalmus görülür. Konjonktival telenjektaziler, retinal damarların varikositesi, koroidal hemanjiomlar %75 olguda glkoma neden olur. İris heterokromazisi, lensin spontan dislokasyonu, şaşılık, optik atrofi ve retinal dekolman görülebilir (18). Batra ve ark (17), 13 olguluk serilerinin 10'unda oküler bulgular saptamışlardır.

Olgumuzda koroid hemanjiyom ve sol gözde glkom mevcuttu.

Hipofiz, tiroid, timus, akciğerler, dalak, testisler, lenf nodlarında anjiyomatöz değişiklikler,

septal defekt, valvüler stenoz ve büyük damar transpozisyonu gibi konjenital kardiyak malformasyonlar bildirilmiştir (3,5,12,19).

Olgumuzda yüzde hemanjiyom, komputorize tomografide koroid hemanjiyom dışında anjiyomatöz değişiklikler veya kardiyak malformasyonlar saptanmadı.

Histopatolojik olarak kan damarı duvarlarında fibrozis, hyalin dejenerasyon, dilatasyon, ve kalsifikasyon görülebilir (19). Dolaşım yetmezliği karaciğer, pankreas gibi organları etkileyerek sekonder klinik veya metabolik bozukluklara yol açabilir (3,5).

Olgumuzda metabolik bozukluğa ait herhangi bir belirti veya bulgu saptanmadı.

Sturge-Weber sendromunda diğer organları tutarak eşlik eden başka anomalilerde olabileceğinden dikkatle değerlendirilmelidir. Klinik seyirinde fasiyal nevüse en sık eşlik eden belirti olan konvülsiyonların medikal tedavisine ilişkin çok az bilgi olup, tedavi genellikle konvülsiyonun tipine göre belirlenmektedir (20). Hemiparezi ve mental retardasyonla birlikte görülen ve medikal tedavi ile durdurulamayan konvülsiyonların tedavisinde etkilenen hemisferin veya lobun çıkarılması gerekebilir (6). Rochkind ve ark (21) 53 hastanın 17'sinde epilepsinin tedaviye dirençli hale geldiğini, 17 olgunun 14'ünde hemisferektomi, 3'ünde lobektomi yapıldığını ve postoperatif %65'inde konvülsiyonlar önlenirken %23'ünde sıklığının azaldığını, %12'sinde ise sebat ettiğini bildirmiştir. Ancak epileptik konvülsiyonların tedavisinde cerrahi yaklaşım çoğu merkezde uygulanmamaktadır.

Batra ve ark (17), Ceyhan ve ark (22) ve De Leon ve ark (23) anestezi komplikasyon gerçekleştirmeyen Sturge-Weber sendromlu olgular bildirmişlerdir. Olgumuzda herhangi bir anestezi komplikasyon görülmesinin taburcu edilmiştir.

Sturge-Weber sendromlu olgularda tedaviye dirençli konvülsiyon varlığında lobektomi veya hemisferektomi operasyonları planlanması yada sıkça görülen glokom nedeniyle genel anestezi uygulaması zorunlu olabilir. Anestezi uygulamalarından önce yandaş anomalileri saptayabilmek için dikkatli bir değerlendirme şarttır. Anesteziyi gayet

iyi tolere edebilirler. Ancak anjiyomlar nedeniyle entübasyon güçlükleri, vasküler lezyonlardan perforasyon ile kontrol edilemeyen kanamalar ve dissemine intravasküler koagülasyon (DIC) görülebilir.

Trakeal entübasyon çok dikkatle, kayganlaştırılmış tüple, kanamaya neden olabilecek kılavuz tel kullanmaksızın yapılmalıdır. Zorunlu olmadıkça endotrakeal aspirasyon yapılmamalıdır. İntraoküler ve intrakraniyal basıncı artıracak her türlü girişimden kaçınılmalıdır. Ekstübasyonda da larinospazm ve bronkospazmdan kaçınılacak tedbirler alınmalıdır. Hemanjiyomlar travmadan korunmalı, eşlik eden diğer bulgular ve gelişebilecek diğer komplikasyonlar için gereken tedbirler önceden alınarak, kanama riskine karşı hazırlıklar yapılmış olmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Sturge-WA. A case of pontial epilepsy, apparently due to a lesion of one of the vaso-motor centres of the brain. Transactions of the Clinical Society of London, 1879; 12: 162-7.
2. Weber FP. A note on the association of extensive haemangiomas of the skin with cerebral (meningeal) haemangioma, especially cases of facial vascular naevus with contra-lateral hemiplegia. Proceedings of the Royal Society of Medicine 1929; 22: 431.
3. Schmitt J. Visceral Aspect of Phakomatosis in: Xinces PJ, Bruyn GW; (eds) Handbook of Clinical Neurology, Volume 14. Amsterdam. North Holland Publishing Co., 1979: 668-730.
4. Alexander GL. Sturge-Weber Syndrome in: Vinken PJ, Bruyn GW, eds. Handbook of Clinical Neurology, Volume 14, Amsterdam. North Holland Publ. Co., 1972: 223-40
5. Wohlwill FJ, Yakovlev PJ. Histopathology of meningofacial angiomas (Sturge-Weber disease), Report of Four Cases. J Neuropathol Exp Neurol 1957; 16: 341-64.
6. Gerald M, Fenichel. Clinical Pediatric Neurology A Signs and Symptoms Approach, USA; Saunders Company, 2001: 255.
7. Roach E. Neurocutaneous Syndromes. Pediatr Clin North Am 1992; 39:591.
8. Poser CM, Tareres JM. Cerebral angiography in encephalotrigeminal angiomas. Radiology 1957; 68: 327-36.
9. Colin DR, Abraham MR, eds. Rudolph's Pediatrics, California, McGraw-Hill Co., 2002: 2347-8.
10. Enzmann DR, Hayward RW, Norman D, Dunn RP. Cranial computed tomographic scan appearance of Sturge-Weber disease: unusual presentation. Radiology 1977; 122: 721-4.
11. Norman MG, Schoene WC. The ultrastructure of Sturge-Weber disease. Acta Neuropathol 1977; 37: 199-205.

12. Yokovlev PI, Gutrie RH. Congenital ectodermoses (Neurocutaneous syndromes) in epileptic patients. Archives of Neurology Psychiatry 1931; 26: 1145-97.
 13. Kramer W. Klippel Trenaunay Syndrome. İn: Vincen PJ, Bruyn GW, eds. Handbook of Clinical Neurology, Volume 14. Amsterdam: North Holland Publishing Co., 1972: 397.
 14. Anderson FH, Duncan GW. Sturge-Weber disease with subarachnoid hemorrhage. Stroke 1974; 5:509-11.
 15. Garcia JC, Roach ES, Mc Lean WT. Recurrent thrombotic deterioration in Sturge-Weber Syndrome. Childs Brain 1981; 8:427-33.
 16. Bentson JR, Wilson GH, Newton TH. Cerebral venous drainage pattern of the Sturge-Weber Syndrome. Radiology 1971; 101-8.
 17. Batra RK, Gulaya V, Madan R, Trikha A. Anesthesia and Sturge-Weber Syndrome. Can J Anesth 1994; 41(2): 133-6.
 18. Hoyt C. Phakomatosis. In: Taylor D, eds. Pediatric Ophthalmology. Boston: Blackwell Scientific Publications, 1990: 586-7.
 19. Çevikbaş U. Basic Pathology (Türkçesi). İstanbul. Alem-dar Ofset, 1995: 675.
 20. Kotagal P, Rothner AD. Epilepsy in the Setting of Neurocutaneous Syndromes 1993; 34 (3S): 71-8.
 21. Rochkind S, Hoffman HJ, Hendrick EB. Sturge- Weber Syndrome: naturel history and prognosis. J Epilepsy 1990; (3S):293-304.
 22. Ceyhan A, Çeken T, Başar H, Dabobokin M, Ünal N. Anesthesia for Sturge- Weber Syndrome, European Journal of Anaesthesiology 1999; 16: 339-41.
 23. De Leon Casosola OA, Lema MJ. Anesthesia for patients with Sturge-Weber disease and Klippel-Trenaunay Syndrome. J Clin Anesth 1991; 3 (5): 409-13.
-
- Geliş Tarihi:** 31.10.2003
- Yazışma Adresi:** Dr.Berrin IŞIK
Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi
Anesteziyoloji ve Reanimasyon AD,
ANKARA
berrin_isik@mynet.com