

Sturge-Weber Sendromunda Diffüz Koroidal Hemanjioma Eşlik Eden Tek Taraflı Hipotansif Glokom

Abdurrahman BİLEN¹, Murat KAYA², Murat TUNÇ³

ÖZET

Amaç: Bir olgu nedeniyle Sturge-Weber sendromu ile hipotansif glokom birlikteliğinin irdelenmesi.

Gereç ve Yöntem : Olgu sunumu.

Bulgular: Sağ yüz ve periorbital bölgeyi tutan nevus flammeuslu hastada diffüz koroidal hemanjiom mevcuttu. Göz içi basıncı (GİB) normal olmasına karşın sağ gözde C/D oranı 0,8, sol gözde 0,2 idi. Görme alanı her iki gözde normaldi.

Sonuç: Normal veya sınırda GİB ve normal görme alanı muayenesine karşın C/D oranı yüksekliğiyle hipotansif glokom gelişebilir. Olgumuz göstermektedir ki Sturge - Weber sendromunda antiglokom tedavinin erken dönemde düzenlenmesi önemlidir.

Anahtar kelimeler: Sturge - Weber sendromu, glokom, koroidal hemanjiom.

UNILATERAL HYPOTENSIVE GLAUCOMA ASSOCIATING DIFFUSE CHOROIDAL HEMANGIOMA IN STURGE-WEBER SYNDROME

SUMMARY

Purpose: Sturge-Weber syndrome is an uncommon disease. We present a patient with Sturge-Weber syndrome in this study.

Materials and Method: Case report.

Results: There is a diffuse choroidal haemangioma in a patient with nevus flammeus in right frontal and periorbital area, C/D ratio was 0,8 on the right and 0,2 on the left eye but the visual fields were normal in both eyes.

Conclusion: Antiglaucoma management is necessary in the early stage of Sturge Weber syndrome cases who have a high C/D ratio, with normal or borderline IOP and normal visual field

Key words: Sturge-Weber syndrome, glaucoma, choroidal haemangioma.

Ret - Vit 2003; 11 : 180-183

1 Araş. Grv., Dr., Abant İzzet Baysal Üniversitesi, Düzce Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları Anabilim Dalı

2 Prof.Dr. Abant İzzet Baysal Üniversitesi, Düzce Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları Anabilim Dalı

3 Doç.Dr. Abant İzzet Baysal Üniversitesi, Düzce Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları Anabilim Dalı

Sturge - Weber sendromu (SWS) sporadik olarak ortaya çıkan bir fakomatozdur. Yüzde nevus flammeus, nevus flammeusla aynı taraf meningeal/ serebral merkezi sinir sistemi (MSS) hemanjiomları ve oküler bulgularla karakterizedir. MSS tutulumu epilepsi, hemiparezi, hemianopsi ve zeka geriliğine yol açabilir¹.

Oküler belirtileri arasında diffüz koroidal hemanjiom, glokom (% 45 hastada), episklera, iris ve silyer cisimde hemanjiomlar ve iris heterokromisi görülür¹.

OLGU SUNUMU

Sağ yüz ve periorbital bölgeyi tutan nevus flammeus nedeniyle dermatoloji tarafından konsültasyonu istenen 17 yaşındaki bayan



Resim-1 Olgunun karşıdan görünümü

hastanın daha önceye ait oküler yakınması yoktu (Resim-1). Yapılan oftalmolojik muayenesinde görme her iki gözde tam, GİB sağ gözde 18 mmHg, sol gözde 11 mmHg, ön segment muayenesi her iki gözde doğal, fundus muayenesinde sağ fundusta diffüz koroidal hemanjiom, sol fundus normal olarak değerlendirildi (Resim-2-A ve Resim-2-B). Sağda C/D 0,8 solda 0.2 tesbit edildi. Gonioskopide sağ gözde inferior kadranda belirgin pigmentasyon ve bilateral Schaffer grade 3 açık açı görüldü.

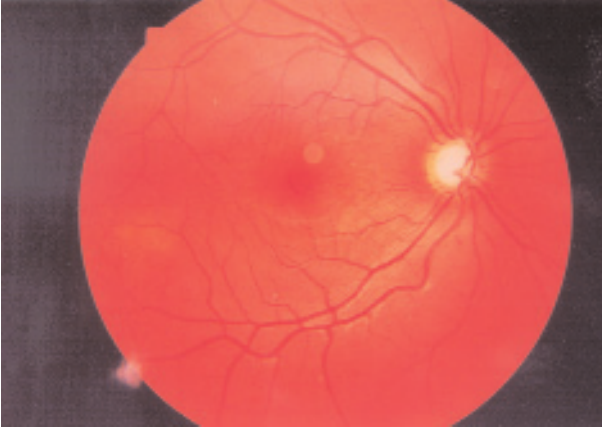
Kranial manyetik rezonans görüntüleme kafa içi hemanjiom görülmedi.

FFA'da sağ gözde erken dönemde başlayan geç fazda da devam eden granüler görünümde hiperfloresans (Resim-3), sol gözde normal FFA görünümü vardı. Bilgisayarlı perimetre muayenesinde her iki gözde santral görme alanı defekti saptanmadı.

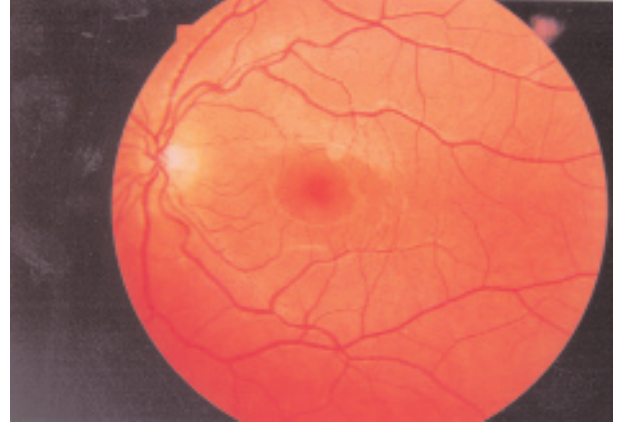
Bu bulgularla Sturge-Weber sendromu tanısı konarak Brimonidine (% 0,2) damla günde iki defa başlanarak poliklinik takibine alındı.

TARTIŞMA

SWS'da vakaların yaklaşık %30'unda fasial hemanjiomun bulunduğu tarafta glokom gelişmektedir¹. Bizim hastamızda olduğu gibi üst göz kapağı tutulmuş olan hastalar glokom açısından artmış risk altında bulunmaktadır². Glokom hastalarının %60'ında hayatın ilk iki yılında buftalmusla ortaya çıkar, geri kalanlardaysa göz içi basıncı geç çocukluk-erişkin döneme kadar yükselmez. SWS ilişkili glokom tedavisi zor ve açının durumuna bağlıdır. Açı anomalisi bulunmayan gözlerde tıbbi tedavi denenebilir. Açı anomalisi olan



Resim-2-A Sağ fundus fotoğrafı



Resim-2-B Sol fundus fotoğrafı

gözlerde gonyotomi başarılı olabilir². İnatçı vakalarda, yüksek oranda intraoperatif koroid effüzyonu ve expulsif hemoraji riski bulunmasına rağmen trabekülektomi denenebilmektedir.

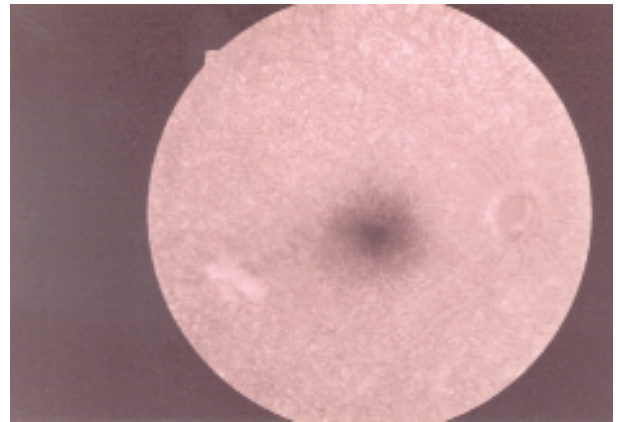
Diffüz koroidal hemanjiomda bütün koroid kalınlaşmıştır, subretinal sıvı birikimiyle görmeyi tehdit eder, iki göz dibi birbirinden farklı görünümündedir ve retina dekolmanı sık görülür. Histopatolojik olarak endotel hücreleri ile döşenmiş kavernöz damarlardan oluşan benign bir hamartomdur². Tümör bölgesindeki retina pigment epitelinde proliferasyon, dış retina katlarında kistik değişiklikler görülür. Tedavide eksternal radyoterapi önerilmektedir².

Sturge-Weber sendromuna bağlı diffüz koroidal hemanjiomda fundus kırmızı-portakal rengindedir, hemanjiom kavernöz, kapiller veya karışık (mixed) tipte olabilir. Hemanjiom bitişiğinde ve üstünde retina pigment hiperplazisi, fibröz doku proliferasyonu ve retinal damarlarda kıvrımlanma artışı görülebilir³.

SWS ile ilişkili glokom başlangıçta medikal

tedaviye cevap verse de ileri dönemde hastaların çoğunda bir ya da daha fazla sayıda cerrahi tedavi girişimine gereksinim ortaya çıkmakta ve bazı hastalarda seton implant uygulanması gerekmektedir¹.

Sturge -Weber sendromunda glokom fizyopatolojisi aköz dışa akımının episkleral venöz basınç artışı yoluyla azaldığı post-trabeküler tipte bir açık açılı glokom şeklinde olabileceği gibi belirsizde olabilmektedir⁴. Sunulan olgumuz, normatansif glokomun da tabloya egemen olabileceğini göstermektedir.



Resim -3 Sağ FFA

SWS ile ilişkili posterior sklerite bağlı açı kapanması glokomu gelişen ve sistemik steroidle tedavi edilen vakalar da bildirilmiştir⁴. Literatürde bilateral nevüse eşlik eden bilateral koroidal hemanjiom olguları bildirildiği gibi unilateral nevüs ile birlikte bilateral koroidal hemanjiom olguları da bildirilmiştir^{5,6}.

Sonuç olarak Sturge Weber sendromlu olguların glokomatöz yönden takibi ve her olguya uygun tedavinin düzenlenmesi önem taşımaktadır.

KAYNAKLAR

1. Wilson E, Buckley E, Kivlin J et al: Basic and Clinical Science Course 1999-2000 Sec. 6 p 342-345.
2. Aydın P, Akova Y: Temel Göz Hastalıkları. Güneş Kitabevi, Ankara 2001 s:533.
3. Grossniklaus H, Brown H, Glasgow BJ et al: Basic and Clinical Science Course 1999-2000;4:168-169.
4. Murayama I, Ohguro H, Nakazawa M. A case of acute angle-closure glaucoma secondary to posterior scleritis in patient with Sturge-Weber syndrome. Jpn J Ophthalmol 2002 ;46:74-7.
5. Alexandrakis G, Cordahi G, Murray TG : Diffuse and circumscribed choroidal hemangiomas in a patient with Sturge-Weber Syndrome. Arch Ophthalmol 1999;117: 406-407.
6. Amirikia A, Scott IU, Murray TG: Bilateral diffuse choroidal hemangiomas with unilateral facial nevus flammeus in Sturge-Weber syndrome. Am J Ophthalmol 2000;130:362-4.