

# Sturge-Weber sendromlu drt olguda glokom muayenesi iin anestezi yaklaşım: Olgu sunumu

## Anaesthetic approach to four cases with Sturge-Weber syndrome undergoing glaucoma examination: Case report

Grcan GNGR<sup>1</sup>, Elif Aybike HAMAMCIOđLU<sup>1</sup>, Tuna DURAKOđLUGL<sup>2</sup>, Ayře Pervin SUTAŐ BOZKURT<sup>1</sup>

<sup>1</sup>*İstanbul niversitesi CerrahpaŐa Tıp Fakltesi Anesteziyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı, İstanbul*  
<sup>2</sup>*Yusufeli Devlet Hastanesi, Artvin*

### ZET

Sturge-Weber sendromu (SWS) ender grlen nrokutanz bir hastalıktır. SWS'lu ocuk hastalarda glokom sık grlmektedir. Bu hastalarda glokom ameliyatı ve gz muayenesi iin sık aralıklarla genel anestezi uygulanmaktadır. Bu olgu sunumunda SWS olan glokomlu drt hastada preoperatif deđerlendirme ve anestezi ynetimi tartıŐıldı.

**Anahtar kelimeler:** Sturge-Weber sendromu, glokom, genel anestezi

### ABSTRACT

Sturge-Weber syndrome (SWS) is a rare neurocutaneous syndrome. Glaucoma is often seen in children with SWS. General anaesthesia is administered frequently to the patients who are undergoing glaucoma surgery and eye examination. In this case report preoperative evaluation and management of anesthesia were discussed in four patients with SWS and glaucoma.

**Key words:** Sturge-Weber syndrome, glaucoma, general anaesthesia

**Alındıđı tarih:** 18.03.2015

**Kabul tarihi:** 07.04.2015

**YazıŐma adresi:** Uzm. Dr. Grcan Gngr, İstanbul niversitesi CerrahpaŐa Tıp Fakltesi Anesteziyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı, İstanbul  
**e-mail:** gugungor@yahoo.com

### GİRİŐ

Sturge-Weber sendromu (SWS) deri, beyin ve gz lezyonları ile seyreden ve ender grlen nrokutanz bir hastalıktır. Sturge 1879 yılında hastalığın ilk klinik zelliklerini tanımlamıŐ, 1929 yılında Weber intrakraniyal kalsifikasyonları gstererek ensefalofasial anjiomatosis adını vermiŐtir <sup>(1)</sup>. Karakteristik zelliđi yüzde grlen ve trigeminal sinir boyunca yayılan anjiomatz malformasyon (port-wine lekesi) ve aynı taraftaki serebral hemisferde grlen benzer damarsal anomalilerdir. Hemanjiomalara bađlı beyinde iskemi oluŐur ve hastalarda konvlsiyon, hemipleji, hemiserebral atrofi ve mental retardasyon grlr <sup>(2)</sup>. Anjiomalar; gvdede, ekstremitelerde, ađız iinde ve hava yolunda (burun, damak, dil, larenks, trakea) bulunabilir. Gzde glokom, retina damarlarında varis,

optik atrofi gibi anomaliler sık olarak grlr. Septal defekt, kalp kapak stenozu, byk damarların transpozisyonu gibi kardiyak sorunlar da sendroma eŐlik eder.

Bu makalede ailelerinden yazılı onam alınan SWS'lu drt olgu nedeniyle, preoperatif deđerlendirme ve anestezi ynetimi tartıŐıldı.

### OLGULAR

YaŐları 12, 6, 6.5 ve 3 olan drt erkek hasta glokom nedeniyle gz kliniđimizde takip edilmekteydiler. On iki yaŐındaki hasta sekiz kez, 6 yaŐındaki hasta  kez, 6.5 yaŐındaki hasta iki kez ve 3 yaŐındaki hasta drt kez daha nce genel anestezi almıŐtı. Her drt hastanın yznde port-wine lekeleri mevcuttu. On iki yaŐındaki hasta motor mental retardas-

yon ve epileptik ataklar nedeniyle tedavi görmekteydi. İntra-kraniyal lezyon nedeniyle daha önce ameliyat olan hastaya göz kliniğinde dört kez siklofotokoagülasyon ve dört kez de genel anestezi altında göz muayenesi yapılmıştı. Altı ve 6,5 yaşındaki iki hastada SWS'a eşlik eden bir hastalık yoktu, 6 yaşındaki hastaya bir kez siklofotokoagülasyon ve iki kez genel anestezi altında göz muayenesi, 6,5 yaşındaki hastaya da iki kez genel anestezi altında göz muayenesi yapılmıştı. Üç yaşındaki hastada epilepsi ile kas gücü kaybı Sturge-Weber hastalığına eşlik ediyor ve anti-epileptik tedavi alıyordu. Bu hastaya bir kez trabekülotomi ve iki kez genel anestezi altında göz muayenesi yapılmıştı.

Glokom nedeniyle genel anestezi altında göz muayenesi ve göz içi basıncı ölçümü için her dört hastaya da herhangi bir premedikasyon yapılmadı. Ameliyathaneye alınan hastalara EKG, puls oksimetre (SpO<sub>2</sub>) ve non-invaziv kan basıncı monitörizasyonu yapıldı. %80 oksijen-hava karışımı içinde %6-8 sevofluran ile maske indüksiyonu sonrası el üzerinden 22 G İV kanül ile damar yolu açıldı ve sevofluran konsantrasyonu %2-3'e kadar azaltıldı. Hastalar %40 oksijen-hava karışımı içinde %2-3 sevofluran ile maskeyle manuel olarak ventile edildiler. Göz muayenesi her dört hastada da yaklaşık olarak 15 dk. sürdü. Muayene sonunda sevofluran kesildi ve %80 oksijen-hava karışımı ile ventile edildiler. İşlem kısa sürdüğü için hastalar entübe edilmediler ve laringeal maske (LMA) gereksinimi de olmadı. İşlem sırasında hastalara opioid ve nöromusküler bloker ilaç uygulanmadı. Genel anestezi altında muayene sırasında hastalarda hemodinamik değişiklik ve oksijen saturasyonunda azalma görülmedi. Hastaların maske ile ventilasyonu rahat olmasına rağmen, entübasyon olasılığı düşünülerek değişik boy ve ebatlarda laringoskop, endotrakeal tüp, stile, airway ve LMA hazır bulunduruldu. Yeterli spontan solunumu olan ve bilinci açılan hastalar işlem sonrası sorunsuz olarak derlenme ünitesine alındılar, 30 dk. izlendikten sonra servise gönderildiler.

## TARTIŞMA

Glokom SWS'da gözü tehdit eden bir komplikasyondur. Artmış episkleral venöz basınca bağlı aköz humör akımında bozulma ve intra-oküler basınçta artış olur<sup>(3)</sup>. Dört hastamızda da glokom mevcuttu ve bu yüzden 2-8 kez genel anestezi altında göz muayenesi ve göz içi basıncı ölçümü ile siklofotokoagülasyon ve trabekülotomi ameliyatı olmuşlardı.

SWS'lu hastalarda en tanınan klinik özellik yüzde hemanjiom (port-wine lekesi) olmasıdır ve %70 hastalarda bu leke görülmektedir<sup>(4)</sup>. Port-wine lekesi olan hastalarda glokom sık görülmektedir. Her dört hastamızın yüzlerinin sol tarafında port-wine lekesi bulunmaktaydı.

SWS'lu hastalar yandaş hastalıklar açısından pre-operatif vizitte dikkatli değerlendirilmelidirler. Hastalarımızda kardiyak anomali yoktu. On iki yaşındaki hastada ise hem epilepsi hem de mental retardasyon mevcuttu. Üç yaşındaki hastada ise epilepsi ile birlikte kas gücü kaybı vardı ve her iki hasta anti-epileptik ilaç kullanıyordu.

Hava yollarında anjiomların görülmesinden dolayı maske ile ventilasyon, laringoskopi ve entübasyon dikkatli yapılmalıdır çünkü bu damarsal lezyonların rüptürüne bağlı kanama görülebilir. Hastalarımızda maske ile ventilasyon sırasında kanama görülmedi. Işık ve ark.<sup>(5)</sup> çalışmasında, SWS tanılı, glokom nedeniyle genel anestezi altında operasyon geçiren hastayı entübe ettiklerini bildirmişlerdir. Toğal ve ark.<sup>(6)</sup> sol frontoparietal osteomyelit ve cilt defekti nedeniyle ameliyat edilen dört yaşındaki SWS tanılı hastaya genel anestezi uygulamışlar, entübe etmişler ve ameliyat sonunda sorunsuz uyandırarak servise yollamışlardır. Hastalarımız entübe edilmedi fakat maske ile ventile edildiler, işlem sonunda her dört hasta da sorunsuz olarak uyandırıldı ve servise yollandı.

Bu hastalarda zor entübasyon görülebildiği için zor hava yolu araç ve gereçleri hazır bulundurulmalıdır. Entübasyon tüpleri yumuşak olmalı, içine stile konulmamalı ve kayganlaştırıcı jel sürülmüş olarak hazırlanmalıdır. Trakeo-bronşial aspirasyon dikkatli

yapılmalı, göz ii ve kafa ii basıncı arttırıcı ketamin gibi ilalardan ve manevralardan kaınılmalıdır.

Sonu olarak, SWS’lu hastalarda, epilepsiyi tetikleyecek anestezi ajanlarından kaınılmalı ve kısa etkili nromuskler blokerler kullanılmalıdır. İntrookler ve intrakranyal basıncı arttıracak olaylar ve ilalardan kaınarak, hava yolunu koruyacak ve anjiomatz lezyonları travmatize etmeyecek bir anestezi ynetimi planlanmalıdır.

#### KAYNAKLAR

1. Batra RK, Gulaya V, Madan R, Trikha A. Anaesthesia and the Sturge-Weber syndrome. *Can J Anaesth* 1994;41:133-6.
2. Di Rocco C, Tamburrini G. Sturge-Weber syndrome. *Childs Nerv Syst* 2006;22:909-21. <http://dx.doi.org/10.1007/BF03009806>
3. Wong HS, Abdul Rahman R, Choo SY, Yahya N. Sturge-Weber-Syndrome with extreme ocular manifestation and rare association of upper airway angioma with anticipated difficult airway. *Med J Malaysia* 2012;67:435-7. <http://dx.doi.org/10.1007/s00381-006-0143-2>
4. Thomas-Sohl KA, Vaslow DF, Maria BL. Sturge-Weber syndrome: a review. *Pediatr Neurol* 2004;30:303-10. <http://dx.doi.org/10.1016/j.pediatrneurol.2003.12.015>
5. Isık B, Koksal F. Anaesthetic approach to Sturge-Weber syndrome (Case Report). *T Klin Anest Reanim* 2004;2:46-50.
6. Tođal T, Durmuř M, Trkz A, Krođlu A, Erdem S, Ersoy M. Sturge-Weber sendromu ve anestezi (Olgu Sunumu). *Turgut zal Tıp Merkezi Dergisi* 2000;7:159-161.