

# STURGE-WEBER SENDROMU ve ANESTEZİ (Olgu sunumu)

Türkan TOĞAL\*  
Mahmut DURMUŞ\*  
Ayda TÜRKÖZ\*  
Ahmet KÖROĞLU\*  
Sami ERDEM\*  
M.Özcan ERSOY\*

\* İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi  
Anesteziyoloji Anabilim Dalı  
Malatya

## Yazışma adresi:

Dr. Türkan TOĞAL Hastane Cad. 66/1  
MALATYA  
Tel : 0(422) 341 00 02  
0(422) 326 01 41

*Sturge-Weber sendromu olan dört yaşında bir olgu nedeniyle bu tür olgularda preoperatif değerlendirme ve anestezi yaklaşım tartışıldı. Rekonstrüktif operasyon geçirecek olguya genel anestezi uygulandı. Girişim süresince ve sonra komplikasyon gelişmedi.*

**Anahtar kelimeler:** Genel anestezi, Sturge-Weber sendromu, anjiomatosis.

## **Sturge-weber syndrome and anesthesia (case report)**

*Peroperative management and anesthetic approach was discussed with regard to a for years old girl having Sturge-Weber syndrome.*

*General anesthesia was performed in the patient who was scheduled to undergo reconstructive surgery. No complication was observed during and after the procedure.*

**Keywords:** General anesthesia, Sturge-Weber syndrome, angiomatosis.

Sturge-Weber sendromu seyrek görülen ensefalotrigeminal anjiomatosis ve konjenital deri anjiomları ile karakterize konjenital bir hastalıktır. Yüzde şarap rengi leke, leptomengeal vasküler anomaliler ve glokom ile sonuçlanan korioidal vasküler lezyon şeklinde bir triad ile tanımlanmıştır.<sup>1</sup> Anjiomlar fasiyotrigeminal dağılımda ve genelde tek taraflıdır. Beden, ekstremiteler, burun, gingiva, damak, dil, larenks ve trakeanın muköz membranlarında lezyonlar görülebilir. Nöron harabiyeti sonucu beyin atrofi ve yüzde genelde ipsilateral hemihipertrofi karakteristiktir. Anestezi açısından bu olgular, bir çok organdaki sendroma bağlı anomaliler sebebiyle cerrahi gerektirebilirler. Bu yazıda, dört yaşındaki Sturge-Weber sendromlu bir olgu nedeniyle, bu tür olgularda preoperatif değerlendirme ve anestezi yaklaşım tartışıldı.

## OLGU

Sol frontoparietal osteomiyelit ve cilt defekti sebebiyle rekonstrüktif operasyon plananan 12 kg ağırlığında, dört yaşındaki kız olgunun özgeçmişinden; altı aylıkken Sturge-Weber sendromu tanısı aldığı, soygeçmişinde özellik

olmadığı öğrenildi. Preoperatif sorgulamada 6 aylıkken sağ tarafını tutan konvülsyonlar geçirdiği, bir yaşında glokom, iki yaşında kranial kalsifikasyon nedeniyle operasyon geçirdiği, operasyondan bu tarihe kadar karbamazepin 10mg/kg/gün ve sodyum valproat 30mg/kg/gün kullandığı öğrenildi. Preoperatif değerlendirmede; kalp akciğer muayenesi normal, yüzün sol yarısında ve sağ yanakta kapiller hemanjiom ile birlikte sol frontoparietal 3x2.5 cm lik ülsere akıntılı lezyon mevcuttu. Göz ve pediatri konsültasyonlarında operasyona engel hali olmadığı, Hb: 9.8 g/dl, Htc: 30, BK: 8900, plt: 410.10<sup>3</sup>, BUN: 10 mg/dl, glukoz: 90 mg/dl, Na<sup>+</sup>: 147 mmol/l, K<sup>+</sup>: 4.5 mmol/l tesbit edildi. Akciğer grafisi normal olarak değerlendirildi. Premedikasyon olarak 2.5mg midazolam intranasal yapılarak operasyon odasına alınan olguya monitorizasyon yapıldı (EKG, Puls oksimetre, noninvaziv tansiyon aleti). TA: 110/60 mmHg, nabız: 115/dk, SpO<sub>2</sub>: 100 olarak saptandı. İndüksiyon maske ile O<sub>2</sub>/NO<sub>2</sub> (33/67) ve sevofluran %5 verilerek yapıldı, 25 G kateter ile damar yolu açıldı. Zor entubasyon olasılığına karşı değişik ebat ve boyda laringoskop,

endotrakeal tüpler, stile ve trakeotomi seti hazırlandı. Entübasyon 0.08mg/kg vekuronyum bromür verildikten iki dakika sonra sorunsuz gerçekleştirildi. İdamede fentanil 1µg/kg sevofluran %1 konsantrasyonda kullanıldı. Anestezi end tidal CO<sub>2</sub> 35-39 mmHg olacak şekilde, Drager Cato anestezi cihazıyla kontrollü solunumda idame ettirildi, end tidal anestezi gaz konsantrasyonları ve standart hemodinamik parametreler sürekli olarak monitorize edilerek anesteziye devam edildi. Operasyonda debritman ve greftleme yapıldı. Hemodinamik olarak stabil ve komplikasyonsuz geçen operasyon 65 dakika sürdü. Operasyon esnasında 100ml kanama oldu replase edildi. Operasyon sonunda rezidüel nöromüsküler blok atropin 10µg/kg ve neostigmin 30 µg/kg ile antagonize edildi. Postoperatif Hb: 9.0 g/dl, Htc: 28, BK: 7000, plt: 385.10<sup>3</sup> tespit edildi. Postoperatif bir saat takip edilen hasta sorunsuz olarak servise gönderildi.

## TARTIŞMA

Sturge-Weber sendromu ensefalotrigeminal anjiomatozis ve konjenital deri anjiomları ile karakterizedir. Anjiomlar fasiotrigeminal dağılımda genelde unilateraldir, fakat bilateral de olabilir. Anjiomlar genelde beden ve ekstremitelerde, burun, gingiva, damak, dil, larinks ve trakeanın müköz membranlarında olabilir. Vasküler değişiklikler genellikle dura, leptomeneksler, beyin, hipofiz, timus, akciğerler, dalak ve lenf nodlarında bulunur. Yüzde genelde ipsilateral hemihipertrofi vardır. Nöron harabiyeti sonucu oluşan beyin atrofisi Sturge-Weber hastalığında karakteristiktir. Bu durumdan iki mekanizma sorumlu olabilir. Ca depozitleri serebral doku ile yer değiştirir ve değişik derecelerde parankim harabiyeti oluşur veya kapiller duvardaki granül formasyonu intima ve media tabakalarının total kalsifikasyonuna yol açar.<sup>1</sup> Enzmann ve ark<sup>2</sup> ipsilateral hemikraniumda genişleme ile ipsilateral serebral atrofi bildirmişlerdir. Bizim olgumuzda yüzün sol yarısında şarap rengi nevüs (port wine stain) ayrıca sağ yanakta kapiller hemanjiom vardı. Ayrıca kranial kalsifikasyon nedeniyle nörolojik harabiyet oluşmuş, yapılan operasyondan sonra kısmen düzelmiş ancak antiepileptik ilaç kullanmak zorunluluğu doğmuştur.

Olguların çoğunda konvülsiyonlar oluşur, ve hayatın ilk yılından önce başlar Konvülsiyonlar generalize veya fokal, fasiyel nevüsün kontralateralinde olabilir ve ilerleyici olup mental retardasyona götürebilirler. Hemiparezi sık görülen fokal nörolojik göstergedir. Doğumda aşıkabilir ve artan konvülsiyon sayısı ile progresyon gösterebilir.<sup>1</sup> Olgumuzun altı aylıkken başlayan konvülsiyonları tarif edildiği gibi yüzdeki nevüsün karşı tarafındaymış, 2 yaşında beyinde oluşan kalsifikasyon sebebiyle operasyon geçirmiş. Bu operasyonda genel anestezi protokolü uygulanmış, cerrahiden sonra komplikasyon olarak cilt defekti ortaya çıkmış.

Boyda ve kuşak tarzında gövdede gelişim geriliği hemiparetik tarafta yaygındır. Hemiatrofi ile birlikte hemiparezi bildirilmiştir<sup>(1,3)</sup>. Fasial hipertrofi kutanöz anjiomaya bitişik bulunur. Bu hipertrofi yumuşak dokuları ve iskeleti kalınlaştırarak anjiomdan etkilenmeyen alanı deri infiltrasyonu ile etkiler. Sturge-Weber sendromu ile seyrekte olsa diğer fokamatöz hastalıkların kombinasyonları bildirilmiştir. Klippel-Trenaunay-Weber sendromunda alt ekstremitelerde yüzeyel nevüs, ipsilateral variköz venler ve uylukta yumuşak doku ve kemikte hipertrofi triadı mevcuttur. Sturge-Weber ile Klippel Trenaunay sendromu birlikte görüldüğünde değişik nörolojik anomaliler, intraserebral kanama riski, disemine intravasküler koagülasyon ve havayolu problemi görülebilir.<sup>4-6</sup>

Sturge-Weber hastalığında subaraknoid ve subdural kanamalar olabilir fakat yaygın değildir. Kalp yetmezliği nadiren olur ve intrakraniyal anjiomlardaki şantlara bağlıdır. Ayrıca tekrarlayan trombotik episodlar vücut fonksiyonlarında kayıba neden olabilir. Olgularda kafatası filminde intrakraniyal kalsifikasyon görülebilir ki klasik olarak yılan gibi kıvrılan konfigürasyonu tren yolu işareti olarak bilinir. Kortikal kalsifikasyon hastaların %20 sinde görülebilir ve iki yaşından önce nadirdir. Kalsifikasyon tek taraflı oksipital veya oksipitoparietal loblarla ilişkili veya frontal lobda oluşur.<sup>1</sup>

Konjenital glokom, sendromlu hastaların %33ünde bulunur. Kutanoz anjiomun göz

kapağı ve konjunktivada oluşmasıyla konjenital glokom nadirdir, fakat vasküler malformasyon geniş dağılım gösteriyorsa olabilir. Bu hastaların %75' inde buftalmoz gelişir ki konjunktivada telenjiyektazi, retinal damarlarda varisler ve korioidal hemanjiomla ortaya çıkar. İrişte heterokromia, lensin spontan dislokasyonu, strabismus, optik atrofi ve retinal ayrılma görülebilir.<sup>7</sup> Göz bulgusu olarak hastamızda geçirilmiş glokom operasyonu hikayesi dışında patoloji yoktu. Anestezi raporuna göre bu operasyonda genel anestezi uygulanmıştı.

Sturge-Weber sendromunda histolojik çalışmalar göstermiştir ki, patolojik anjiomatosis oluşumuyla fibrozis, hyalin dejenerasyon, damarlarda genişleme ve duvar kalsifikasyonu veya damar dejenerasyonu ile beraber skleroz oluşur. Patolojik damarlanma ile beraber karaciğer, pankreas gibi önemli organlarda sekonder dolaşım yetmezliği oluşabilir.<sup>1</sup>

Sturge-Weber sendromlu çocuklarda göz ve solunum yollarının periyodik muayenesi mutlaka yapılmalıdır. Anestezi açısından bu çocuklarda bir çok organdaki sendroma bağlı anomaliler sebebiyle cerrahi gerekebilir. Operasyon öncesi hazırlıkta göz, çocuk ve beyin cerrahi konsültasyonları yaptırılmalı, hastalarda mental retardasyon ve her an kontrol gerektirebilecek konvülsyon oluşabileceği akılda tutulmalıdır. Genelde bu tür olgular anesteziyi iyi tolere etseler de ağız, dil larenks ve trakeada olan vasküler lezyonlar entübasyon güçlüğüne ve kontrolsüz kanamaya yol açabilir.<sup>4,8</sup> Entübasyon ve trakeal aspirasyon çok nazik olarak stile kullanmadan yapılmalıdır. Anestezi yönetimi oküler ve intrakraniyal basıncı artırmayacak şekilde yapılmalı değişik organlardan hemoraji riski göz

glokom geliştiği düşünülmektedir. Bilateral önünde bulundurulmalıdır. Endotrakeal entübasyon için süksinilkolin kullanan araştırmacılar olsa da, intrakraniyal ve intraoküler basıncı artırabileceğinden tavsiye edilmemektedir<sup>(1)</sup>. Ceyhan ve ark<sup>(9)</sup> altı yaşındaki konjenital glokomu ve solda buftalmus olan Sturge-Weber sendromlu olguya, operasyonda genel anestezi uyguladıklarında, premedikasyonsuz, nondepolarizan kas gevşeticilerin kullanıldığı inhalasyon anestezisinin uygun olduğunu rapor etmişlerdir.

Sonuç olarak Sturge-Weber sendromlu olgularda eşlik eden anomaliler iyice araştırıldıktan sonra anestezik yöntem intraoküler ve intrakraniyal basıncı artırmayacak ve anjiomlardan kanamaya yol açmayacak şekilde travma riski en aza indirilerek 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. Enzmann DR, Hayward RW, Norman D, Dunn RP. Cranial computed tomographic scan appearance of Sturge-Weber disease: unusual presentation. *Radiology* 1977; 122: 721-4.
3. Norman MG, Schoene WC. The ultrastructure of Sturge-Weber disease. *Acta Neuropathol* 1977; 37: 199-5.
4. Reich DS, Wiatrak BJ. Upper airway obstruction in Sturge-Weber and Klippel-Trenaunay-Weber syndromes. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1995; 104: 364-8.
5. De Leon Casasola OA, Lema MJ. Anesthesia for patients with Sturge-Weber disease and Klippel-Trenaunay syndrome. *J Clin Anesth* 1991; 3: 409-13.
6. Leung AK, Lowry RB, Mitchell I, Martin S, Cooper DM. Klippel-Trenaunay and Sturge-Weber syndrome with extensive Mongolian spots, hypoplastic larynx and subglottic stenosis. *Clin Exp Dermatol* 1988; 13: 128-32.
7. Mallea MJ, Heras GI, Aguirre BP, Serrano MF, Tena GJ, Rubio MJA, Delgado MF. Sturge-Weber syndrome: experience with 14 cases. *An Esp Pediatr* (abstract in English)1997; 46: 138-42.
8. Aldridge LM. An unusual cause of upper airways obstruction [letter]. *Anaesthesia* 1987; 42: 1239-40.
9. Ceyhan A, Cakan T, Başar H, Bababalım M, Ünal N. Anaesthesia for Sturge-Weber syndrome. *Eur J Anaesthesiol* 1999;16(5): 339-41.

