

# (9) Ocena skuteczności leczenia jaskry w przebiegu zespołu Sturge'a-Webera

## *The evaluation of the efficacy of treatment in glaucoma associated with Sturge-Weber syndrome*

**Monika Oziębło-Kupczyk, Beata Urban, Małgorzata Mrugacz, Alina Bakunowicz-Łazarczyk**

Z Kliniki Okulistyki Dziecięcej Akademii Medycznej w Białymstoku  
Kierownik: prof. dr hab. n. med. Alina Bakunowicz-Łazarczyk

### Summary:

**Purpose:** To estimate the efficiency of glaucoma treatment in Sturge-Weber syndrome.

**Material and methods:** 4 patients with Sturge-Weber syndrome and the consecutive glaucoma seen at the Department of Ophthalmology in Białystok between the years 1999-20005, were reviewed. Glaucoma associated with Sturge-Weber syndrome was diagnosed at the age of 6 months in 1 patient, of 10-11 years in 2 patients and of 14 years in 1 patients. All patients underwent surgery. 2 eyes underwent trabeculectomy and 2 eyes had nonpenetrating deep sclerectomy with SKGel implant.

**Results:** Before the surgery the intraocular pressure was 35.2 mmHg (range from 25 to 48 mmHg). All patients required anti-glaucoma medications after surgery to keep intraocular pressure less than 22 mmHg. After surgery the mean intraocular pressure was 26.25 mmHg (range from 22 to 32 mmHg). 2 patients required 2 medications: Betoptic, and/or Trusopt, and/or Xalatan and 2 patients required 1 medication. After antiglaucoma medications mean IOP was 15.2 mmHg (range from 12 to 18 mmHg).

**Conclusion:** The results of therapy for glaucoma associated with the Sturge-Weber syndrome are often disappointing.

### Słowa kluczowe:

fakomatoza, jaskra wtórna, trabekulektomia.

### Key words:

phacomatosis, consecutive glaucoma, trabeculectomia.

### Wstęp

Zespół Sturge'a-Webera należy do fakomatoz, a jego cechą charakterystyczną jest występowanie triady objawów: naczyniaka płaskiego na skórze twarzy w obrębie unerwienia nerwu trójdzielnego, wewnątrzczaszkowych naczynek w obrębie opon miękkich oraz jaskry. Jaskra w przebiegu zespołu Sturge'a-Webera występuje u około 30% pacjentów po stronie naczyniaka twarzy, chociaż ostatnie badania wskazują na jej częstsze występowanie (48-60%).

### Cel pracy

Celem naszej pracy była ocena skuteczności leczenia jaskry w przebiegu zespołu Sturge'a-Webera.

### Pacjenci i metody

Przeanalizowano historie choroby 4 pacjentów z jaskrą w przebiegu zespołu Sturge'a-Webera, hospitalizowanych i leczonych w Klinice Okulistyki Dziecięcej w Białymstoku w latach 1999-2005. U 1 pacjentki jaskra została rozpoznana w 6. miesiącu życia, u 2 pacjentów w wieku 10-11 lat, u 1 pacjenta zaś w wieku 14 lat (ryc. 1, 2, 3).

U 1 chorego stwierdzono poszerzone i kręte naczynia nadwardówki w kwadrancie dolnym (ryc. 4, 5, 6).

U wszystkich pacjentów zastosowano leczenie operacyjne. W 2 przypadkach wykonano trabekulektomię, a w 2 pozostałych sklerektomię głęboką z implantem SKGel. Zabiegi operacyjne wykonano w 6. miesiącu życia oraz w 11. i 12. roku życia.

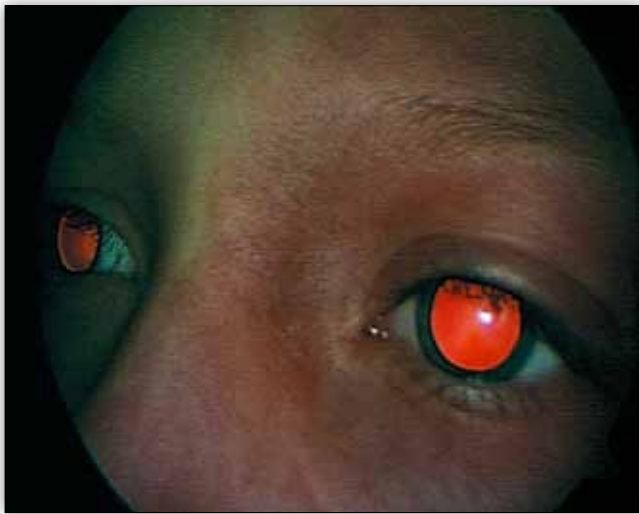
Badania kontrolne przeprowadzono co 2 miesiące w pierwszym roku, a następnie co 6 miesięcy w kolejnych latach. Badano ostrość wzroku, ciśnienie wewnątrzgałkowe, średnicę rogówki, długość gałek ocznych, dno oczu i pole widzenia.

### Wyniki

Przed zabiegiem operacyjnym IOP wynosiło średnio 35 mmHg (od 25 mmHg do 48 mmHg). U dwóch chorych przed leczeniem operacyjnym stosowano leczenie farmakologiczne (Betoptic, Trusopt), które jednak okazało się nieskuteczne. We wszystkich przypadkach, pomimo wykonanego zabiegu operacyjnego, doszło do ponownego wzrostu ciśnienia wewnątrzgałkowego i postępu neuropatii jaskrowej, co wymagało włączenia leczenia farmakologicznego: średnio po 6 miesiącach od wykonanej sklerektomii oraz po 1 roku od trabekulektomii. Po zabiegu IOP wynosiło średnio 26,25 mmHg (od 22 mmHg do 32 mmHg). 2 pacjentów wymagało terapii skojarzonej (2 leki przeciwjaskrowe: Betopic, i/ lub Trusopt, i/ lub Xalatan), a u pozostałych 2 zastosowano monoterapię. Średnie IOP po włączeniu leczenia farmakologicznego wynosiło 15,2 mmHg (od 12 mmHg do 18 mmHg). Uzyskano stabilizację zmian morfologicznych na tarczy n. II oraz w polu widzenia, wszyscy pacjenci wymagają jednak podawania kropli. Wyniki przedstawia tabela I.

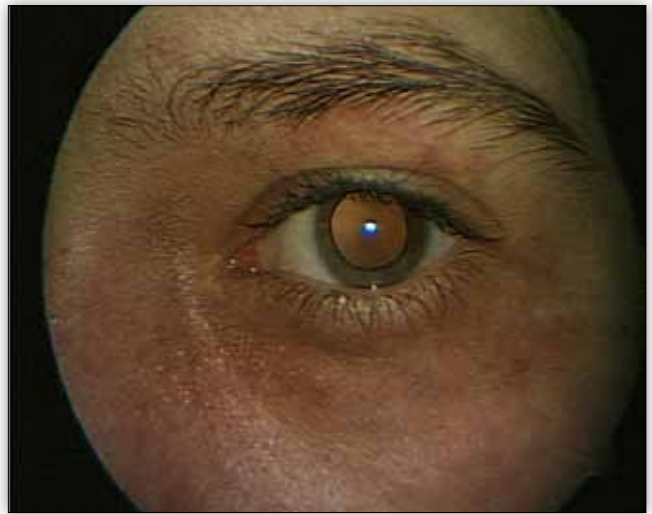
### Dyskusja

Patomechanizm wzrostu ciśnienia wewnątrzgałkowego i rozwoju neuropatii jaskrowej w przebiegu zespołu Sturge'a-Webera jest różny u różnych pacjentów. U dzieci wzrost IOP najczęściej



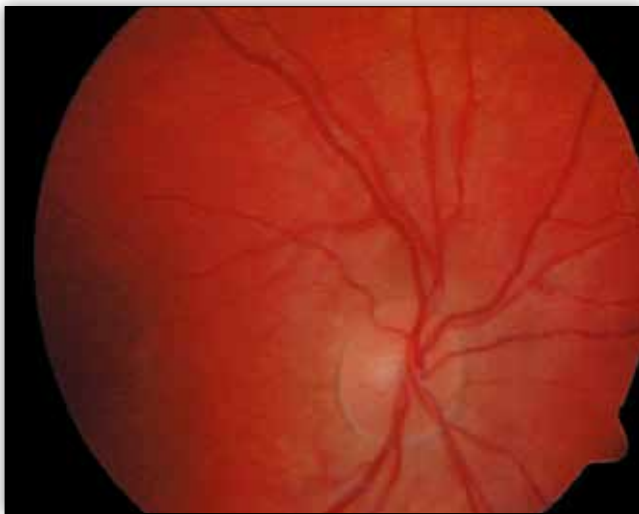
**Ryc. 1.** 14-letnia pacjentka z naczyniakiem lewostronnym i jaskrą wtórną OL.

**Fig. 1.** 14 years old patient with left facial angioma and glaucoma.



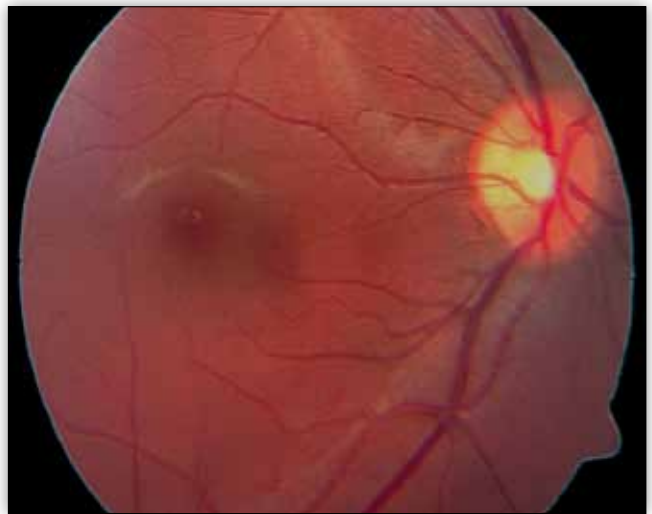
**Ryc. 4.** 11-letni pacjent z naczyniakiem prawostronnym i jaskrą wtórną OP.

**Fig. 4.** 11 years old patient with right facial angioma and glaucoma.



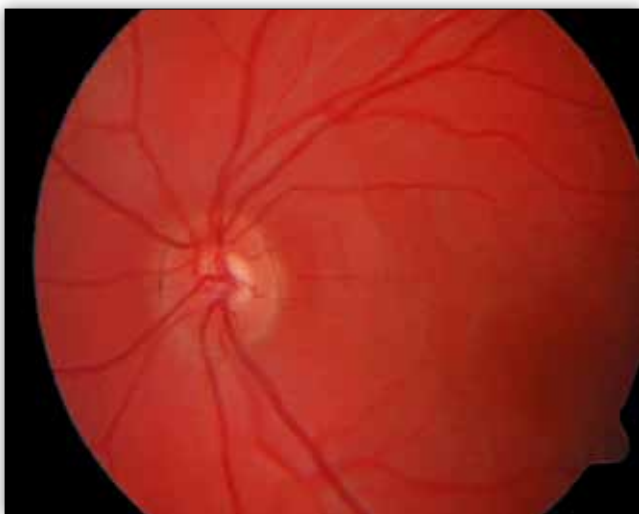
**Ryc. 2.** Dno OP w granicach normy.

**Fig. 2.** Fundus of the right eye is normal.



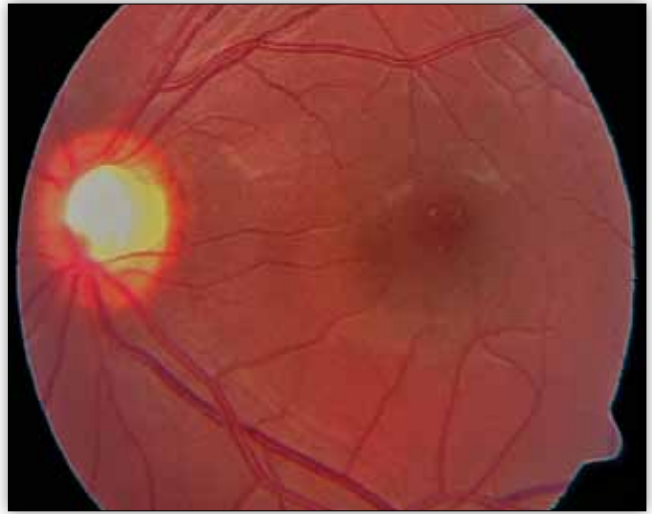
**Ryc. 5.** Poszerzone naczynia nadtwardówki u 11-letniego pacjenta.

**Fig. 5.** 11 years old patient with winding episcleral blood vessels.



**Ryc. 3.** Dno OL – zagłębienie jaskrowe tarczy n. II.

**Fig. 3.** Fundus of the left eye – glaucomatous excavation of the optic disc.



**Ryc. 6.** Dno OP – zagłębienie jaskrowe tarczy n.II.

**Fig. 6.** Fundus of the right eye – glaucomatous excavation of the optic disc.

Przypadek Case	Wiek rozpoznania jaskry Age of diagnosis of glaucoma	Średnie IOP przed zabiegiem Mean preoperative IOP	Średnie IOP po zabiegu Mean postoperative IOP	Średnie IOP po włączeniu leków przeciwwjaskrowych Mean IOP after medication
1	6 miesięcy	32	26	17
2	10 lat	48	32	18
3	11 lat	25	23	12
4	14 lat	35	24	14

Tab. I. Średnie IOP u pacjentów z zespołem Sturge'a-Webera przed leczeniem i po nim.

Tab. I. Mean IOP of patients with Sturge-Weber syndrome before and after treatment.

wiąże się z izolowaną trabekulodysgenezą, jaskra ujawnia się stosunkowo wcześniej i może doprowadzić do rozwoju wolo-ocza. U dorosłych natomiast obecność malformacji naczyniowych spojówki lub nadtwardówki może powodować wzrost ciśnienia w żyłach nadtwardówkowych, utrudniony odpływ cieczy wodnistej i wtórny wzrost IOP (1,3).

Leczenie jaskry w przebiegu zespołu Sturge'a-Webera jest trudne i budzi wiele kontrowersji. W pewnym stopniu zależy ono od stanu kąta przesączania. Leczenie farmakologiczne ( $\beta$ -bloker, analogi prostaglandyn, inhibitory angiotensyny) może być skuteczne w przebiegu jaskry, która ujawnia się u dorosłych, natomiast jaskra wrodzona lub niemowlęca wymaga zwykle interwencji chirurgicznej (3). Stosowane zabiegi operacyjne to: goniotomia, trabekulotomia, obwodowa irydektomia z kauteryzacją twardówki (procedura Scheiego), zabiegi złożone trabekulotomia-trabekulektomia, sklerektomia głęboka nieperforująca (1,2,3,4).

Wielu chirurgów preferuje wykonywanie goniotomii lub trabekulotomii jako pierwotnego zabiegu w przebiegu jaskry w zespole Sturge'a-Webera, zwłaszcza gdy wzrost ciśnienia i jaskra wystąpią we wczesnym okresie życia (1,2,3). Badania histopatologiczne usuniętych gałek ocznych niemowląt z zespołem Sturge'a-Webera potwierdzają obecność zaburzeń rozwojowych w kącie przesączania; są one podobne do tych, które występują w jaskrze pierwotnie wrodzonej (grube beleczyki, słabo rozwinięta ostroga twardówkowa oraz przesunięty do przodu przyczep tęczęwki) (1). W literaturze przedmiotu odnajdujemy wiele doniesień oceniających skuteczność goniotomii i trabekulotomii w leczeniu jaskry wtórnej w zespole Sturge'a-Webera. Autorzy wykazują lepsze wyniki uzyskane po trabekulotomii niż po goniotomii (1). W celu uzyskania trwałego efektu terapeutycznego, jakim jest obniżenie IOP, zwykle zachodzi konieczność kilkakrotnego powtórzenia tych zabiegów. Trabekulektomia wykonywana w przebiegu jaskry w zespole Sturge'a-Webera jest bardziej wskazana wówczas, gdy wzrost IOP spowodowany jest wzrostem ciśnienia w żyłach nadtwardówkowych (1,2,3). Jednak zabieg ten wiąże się z większym ryzykiem wystąpienia powikłań śródoperacyjnych i pooperacyjnych. Wśród nich należy wymienić wysięk naczyniówkowy, krwotok wypierający naczyniówkowy, pooperacyjne spłycenie komory przedniej czy odłączenie naczyniówki (1,2). Z tego powodu niektórzy chirurdzy zalecają profilaktyczne wykonanie tylnej sklerotomii, radioterapii, fotokoagulacji laserowej naczyniaka naczyniówki lub elektrokauteryzacji anomalii naczyniowych w nadtwardówce (2).

U naszych pacjentów nie obserwowaliśmy żadnych powikłań śród- i pooperacyjnych. Anil i Mandal zalecają wykonanie zabiegu

złożonego trabekultomia-trabekulektomia, wykazując jego skuteczność w leczeniu jaskry w przebiegu zespołu Sturge'a-Webera (3). Po zabiegu tym we wszystkich oczach (10 oczu) IOP utrzymywało się poniżej 16 mmHg bez leczenia farmakologicznego przez okres średnio 27,6 miesięcy (12-64 miesiące). U 2 naszych pacjentów w wieku 11 i 12 lat wykonano sklerektomię głęboką nieperforującą, uzyskując obniżenie ciśnienia wewnątrzgałkowego. Podobne wyniki uzyskali także Solomon i wsp. (4). Brak otwarcia komory przedniej zmniejsza ryzyko wystąpienia powikłań śród- i pooperacyjnych. Obniżenie ciśnienia wewnątrzgałkowego w naszych badaniach było jednak krótkotrwałe i konieczne było włączenie leczenia farmakologicznego. Sklerektomia głęboka nieperforująca jest jednak zabiegiem godnym polecenia w przypadku, gdy naczyniak nadtwardówki uniemożliwia odpreparowanie płatk twardówki i wykonanie trabekulektomii (4), nie jest jednak zalecany u dzieci (5).

### Wnioski

Leczenie jaskry wtórnej w przebiegu zespołu Sturge'a-Webera jest trudne i zwykle niezadowolające.

### Piśmiennictwo:

1. Karl E., Agnes S.: *The efficacy of goniotomy/trabeculotomy in early-onset glaucoma associated with the Sturge-Weber syndrome*. Journal of AAPOS, 1998, 2, 365-8.
2. Eibschitz-Tsimhoni M., Lichter P.R., Del Monte A.: *Assesing the need for posterior sclerotomy at the time of filtering surgery in patients with Sturge-Weber syndrome*. Ophthalmology, 2003, 110, 1361-63.
3. Mandal A.K.: *Primary combined trabeculotomy-trabeculectomy for early-onset glaucoma in Sturge-Weber syndrome*. Ophthalmology, 1999, 106, 1621-27.
4. Budenz D.L.: *Nonpenetrating deep sclerectomy for Sturge-Weber syndrome*. Ophthalmology, 2001, 12, 2152-53.
5. Benduez D.L., Sakamoto D., Eliezer R.: *Baerveldt glaucoma implant for childhood glaucoma associated with Sturge-Weber syndrom*. Ophthalmology, 2000, 107, 2105-2110.

Praca wpłynęła do Redakcji 25.07.2006 r. (878)  
Zakwalifikowano do druku 20.12.2006 r.

Adres do korespondencji (Reprint to request):  
lek. n. med. Monika Oziębło-Kupczyk  
Klinika Okulistyki Dziecięcej AM w Białymstoku  
ul. Waszyngtona 17  
15-274 Białystok