

(39)

Jaskra w zespole Sturge-Webera u dzieci – skuteczność cyklofotokoagulacji oraz tradycyjnych metod terapeutycznych

Childhood glaucoma associated with Sturge-Weber syndrome – the efficacy of cyclophotocoagulation and other therapeutic methods

Beata Kocyla-Karczmarewicz, Dorota Klimczak-Ślęczka, Mirosława Grałek, Barbara Chipczyńska

Z Kliniki Okulistyki Instytutu Pomnik – Centrum Zdrowia Dziecka w Warszawie

Kierownik: prof. dr hab. n. med. Mirosława Grałek

Summary:

Purpose: Sturge-Weber syndrome is a rare congenital neurooculocutaneous disorder. Ocular involvement can include glaucoma and vascular malformations of the conjunctiva, episclera, choroid and retina.

Material and methods: 16 children (16 eyes) with Sturge-Weber syndrome associated with glaucoma (mean age – 34 month, mean follow up 8.87 years) treated in our institution, were reviewed. In retrospective analysis were assessed: IOP and postoperative complications after diode laser cyclophotocoagulation (16 eyes), after trabeculectomy (6 eyes) and trabeculectomy with MMC (3 eyes).

Results: In ten eyes (62.5%) good result (IOP 6-22 mmHg) post cyclophotokoagulacja – (3x) was recorded, as well as in 3 eyes (50%) post trabeculectomy and in 3 eyes (100%) post trabeculectomy with MMC 0.2/4 min. No postoperative complications occurred in cyclophotocoagulation group. Complications after trabeculectomy were the following: 3 cases of hypotony, 4 cases with shallow anterior chamber and 5 with choroidal effusions.

Conclusions: Diode laser cyclophotocoagulation combined with topical medication is an effective and safe treatment of glaucoma in children with Sturge-Weber syndrome.

Słowa kluczowe:

jaskra, zespół Sturge-Webera, fakomatozy, cyklofotokoagulacja poprzetwardówkowa laserem diodowym, trabekulektomia.

Key words:

glaucoma, Sturge-Weber syndrome, phacomatosis, diode laser cyclophotocoagulation, trabeculectomy.

Wstęp

Naczyniakowatość oponowo-twarzowa stanowi jedną z grupy schorzeń określaną mianem fakomatoz. Zgodnie z klasyfikacją, podaną przez van der Hoeve, do grupy tej zaliczane są również: stwardnienie guzowate (choroba Bourneville'a), nerwiakowłóknikowatość Reklinghausena oraz naczyniakowatość Hippel-Lindaua.

Naczyniakowatość oponowo-twarzowa od 1862 roku znana jest jako zespół Sturge-Webera.

Głównymi objawami klinicznymi są:

1. znamię skórne naczyńniowe,
2. padaczka,
3. śródczaszkowe zwapnienia,
4. połowicze niedowidzenie,
5. jaskra,
6. upośledzenie umysłowe większego lub mniejszego stopnia.

Nasilenie poszczególnych objawów jest indywidualne i zależy w dużym stopniu od lokalizacji i rozległości zmian naczyńniowych. Obserwuje się niewielkie znamiona obejmujące obszar mniejszy niż $\frac{1}{4}$ powierzchni twarzy, jak również rozległe, zajmujące obie jej połowy, szyję, a nawet częściowo skórę tułowia i kończyn. Zmiany są najczęściej koloru czerwonego lub sinoczerwonego (port-wine), zwykle o nieregularnych brzegach. Bywają znamiona płaskie i jasne lub lekko uniesione i ciemniejsze.

Szczególnie w okolicy powieki górnej naczyniak może przybierać formę guzową, co prowadzi do deformacji otaczającej tkanki i zaburzeń funkcji.

Jaskrę obserwuje się u około 42% chorych z zespołem Sturge-Webera, głównie wówczas, gdy naczyniak obejmuje powiekę górną oka (ryc. 1).

Patogeneza nadciśnienia ocznego jest w tych przypadkach złożona i obejmuje zarówno czynniki wewnątrzgałkowe, jak i oczodołowe (1,2).

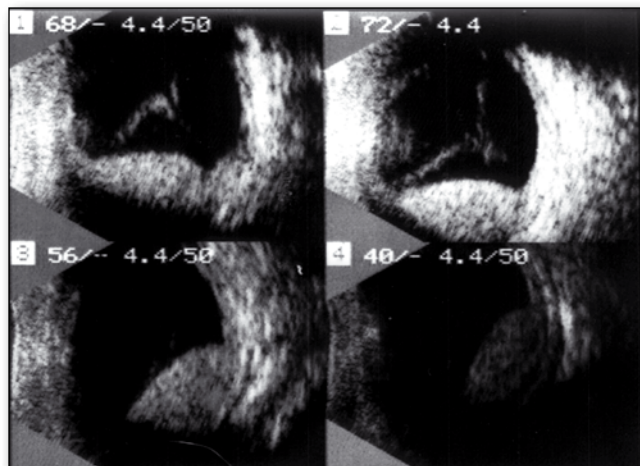
Szczególną rolę w diagnostyce chorych z zespołem Sturge-Webera odgrywa badanie ultradźwiękowe gałki ocznej, a zwłaszcza zastosowanie kolorowej ultrasonografii dopplerowskiej (3,4).

Typowy obraz w USG gałki ocznej w przypadku izolowanego naczyniaka naczyniówki oraz naczyniaka w zespole Sturge-Webera jest podobny. Zwykle zajęty bywa biegun tylny, zmiana jest nieznacznie uniesiona, czemu towarzyszyć mogą odwarstwienie siatkówki oraz wtórne zmiany nabłonka barwnikowego. Obraz przypomina niejednokrotnie echogram uzyskany podczas badania guza przerzutowego raka gruczołowego (ryc. 2).

Rokowanie w przypadkach rozwiniętej jaskry jest niepomyślne. Leczenie polega na obniżaniu ciśnienia wewnątrzgałkowego. W przypadku braku powodzenia leczenia zachowawczego podejmowane są próby leczenia operacyjnego. Stosowane są zarówno



Ryc. 1. Naczyniak twarzy w zespole Sturge-Webera.
Fig. 1. Face haemangioma in Sturge-Weber syndrom.



Ryc. 2. Naczyniak naczyniówki i odwarstwienie siatkówki w zespole Sturge-Webera, obraz USG.
Fig. 2. Choroid haemangioma and subsequent retinal detachment in Sturge-Weber syndrom. USG image.

no zabiegi cyklodestrukcyjne, przetokowe, jak i operacje z zastosowaniem setonów (5,6,7,8,9). U chorych tych istnieje jednak zdecydowanie podwyższone ryzyko powikłań pooperacyjnych. Szczególnie narażeni są oni na wystąpienie krwotocznego odłączenia naczyniówki, zwłaszcza w przypadkach współistnienia naczyniaka skóry z naczyniakiem naczyniówki, co ma miejsce w mniej więcej 40% przypadków.

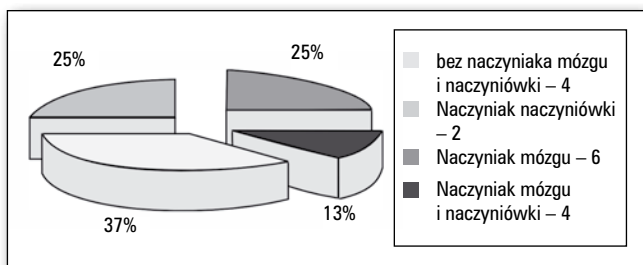
Cel pracy

Celem pracy jest przeanalizowanie wyników leczenia jaskry wtórnej, towarzyszącej zespołowi Sturge-Webera, u pacjentów pediatrycznych pod kątem skuteczności leczenia zachowawczego oraz wskazań i bezpieczeństwa leczenia operacyjnego.

Materiał i metoda

Przeanalizowano dokumentację medyczną 16 chorych z zespołem Sturge-Webera, leczonych z powodu jaskry w Klinice Okulistyki IPCZD w latach 1986-2002.

W grupie tej było 7 dziewczynek i 9 chłopców. Średni wiek chorych w chwili rozpoznania jaskry wynosił 34 miesiące (minimum 1 miesiąc – maksimum 168 miesięcy). Średni czas obserwacji był równy 8,87 roku (minimum 2 lata – maksimum 18 lat). U 12 chorych jaskra występowała w jednym oku, u 4 po-

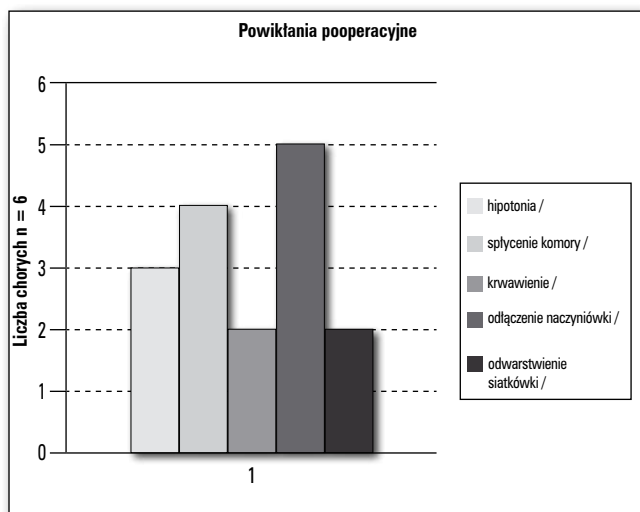


Ryc. 3. Występowanie naczyniaka mózgu i naczyniówki u chorych na jaskrę w zespole Sturge-Webera. Liczba chorych n = 16.
Fig. 3. Occurrence of cerebral and choroidal haemangioma in the study group. No of pts 16. (dark blue field: no haemangiomas, red: choroidal haemangioma, blue: cerebral and choroidal haemangioma, yellow: cerebral haemangioma).

stałych w obojgu oczach. U tych pacjentów analizowano wyniki leczenia jednego oka. Padaczkę leczoną przez neurologów zanotowano u 13 chorych, naczyniak mózgu u 10, naczyniak naczyniówki u 6, w tym u 2 obustronny (ryc. 3). U jednego pacjenta wystąpił naczyniak oczodołu przechodzący do zatok.

Wszyscy pacjenci byli okresowo badani okulistycznie w odstępach czasu dobieranych indywidualnie i zależnych od stanu klinicznego. Część badań, z uwagi na młody wiek chorego i brak współpracy, wykonywano w znieczuleniu ogólnym.

U wszystkich chorych stosowano początkowo leczenie zachowawcze, zalecając miejscowe β-blokery, miejscowe i ogólne inhibitory anhidrazy węglanowej oraz pochodne prostaglandyn. Następnie wykonywano cyklofotokoagulację poprzetwardówkową laserem diodowym (CPLD). Zabieg laserowy powtarzano do trzech razy, za każdym razem wykonu-



Ryc. 4. Powikłania pooperacyjne po trabekulektomii u chorych z zespołem Sturge-Webera.
Fig. 4. Postoperative complications after trabeculectomy in pts with Sturge-Weber syndrom. (Dark blue: hypotony, red: shallow anterior chamber, yellow: bleeding, blue: choroidal effusions, purple: retinal detachment).

Terapia Therapy	Liczba ogólna chorych Total number of pts	Powodzenie (%) Successful therapy (%)	Niepowodzenie (%) Unsuccessful therapy (%)
leczenie zachowawcze pharmacological treatment	16	0 (0,00%)	16 (100,00%)
cyklofotokoagulacja I cyclophotocoagulation I	16	2 (12,50%)	14 (87,50%)
cyklofotokoagulacja II cyclophotocoagulation II	14	4 (28,57%)	10 (71,43%)
cyklofotokoagulacja III cyclophotocoagulation III	10	4 (40,00%)	6 (60,00%)
trabekulektomia trabeculectomy	6	3 (50,00%)	3 (50,00%)
trabekulektomia z mitomycyną C trabeculectomy with MMC	3	3 (100,00%)	0 (0,00%)

Tab. I. Wyniki leczenia jaskry w zespole Sturge-Webera. Liczba chorych n = 16.

Tab. I. Outcome of the glaucoma therapy in Sturge-Weber syndrome. No of pts: 16.

jąc aplikacje w dwu sąsiednich kwadrantach. W przypadkach niepowodzeń chorych operowano, wykonując trabekulektomię i w dalszej kolejności trabekulektomię z mitomycyną C. Nie stwierdzono konieczności stosowania operacji setonowych.

Jako kryterium powodzenia przyjęto wartości ciśnień wewnątrzgałkowych mieszczące się w granicach 6-22 mmHg, niezależnie od konieczności stosowania leków miejscowych.

Przeanalizowano wyniki pod kątem liczby powodzeń po kolejnych etapach leczenia, jak również pod kątem występowania powikłań po leczeniu operacyjnym.

Z uwagi na liczebność badanej grupy (16 chorych) do analizy zastosowano metody statystyki opisowej.

Wyniki

Wszyscy opisywani chorzy po różnym okresie leczenia zachowawczego wymagali wykonania zabiegu cyklofotokoagulacji

poprzeztwardówkowej laserem diodowym. U dwojga chorych wykonano tylko jeden zabieg laserowy. U dzieci tych, stosując 3 leki miejscowo, w ciągu 24 miesięcy obserwacji nie stwierdzono pogorszenia. W przypadkach braku powodzenia i stwierdzenia dalszego postępu choroby w okresie nie krótszym niż 3/12 wykonywano drugą cyklofotokoagulację poprzeztwardówkową laserem diodowym. Drugi zabieg okazał się skuteczny u 4 pacjentów. Pozostałych 10 chorych wymagało trzeciej laseroterapii. Z grupy tej w 6 przypadkach z powodu niepowodzenia zdecydowano o konieczności leczenia operacyjnego. Wykonywano trabekulektomię z irydektomią przypadkową. W trzech kolejnych operacjach, o których konieczności zdecydowało niepowodzenie poprzednich, zastosowano aplikację z mitomycyny C. Skuteczność kolejnych etapów leczenia przedstawiono w tabeli I.

Jak wynika z tabeli, najmniej skuteczne w badanej grupie okazało się leczenie zachowawcze. Najmniejszą liczbę powodzeń terapeu-

Pacjent Patient	Hipotonia Hypotony	Płytkowa komora Shallow anterior chamber	Krwawienie Bleeding	Odłączenie naczyń Choroidal effusions	Odwarstwienie siatkówki Retinal detachment	Trabekulektomia z MMC Trabeculectomy with MMC
1.	0	+	0	+	0	0
2.	+	+	0	+	+	+ (bez powikłań) + (withought complications)
3.	0	0	+	+	0	+ (bez powikłań) + (withought complications)
4.	+	+	0	0	0	0
5.	0	0	0	+	0	0
6.	+	+	+	+	0	+ (powikłane) + (with complications)

Tab. II. Powikłania po operacji metodą trabekulektomii u chorych z zespołem Sturge-Webera. Liczba chorych n = 6 (+ stwierdzono/ wykonano; 0 nie stwierdzono/ nie wykonano).

Tab. II. Postoperative complications after trabeculectomy in pts with Sturge-Weber syndrome. No of pts 6 (+ recorded/ performed; 0 not recorded/ not performed).

tycznych uzyskano po pierwszej cyklofotokoagulacji, podczas gdy po kolejnych dwóch wyniki są porównywalne. Skuteczność operacji metodą trabekulektomii wynosi blisko 50%, co zgodne jest z danymi z piśmiennictwa dotyczącymi leczenia operacyjnego jaskry.

Osobnym zagadnieniem jest bezpieczeństwo leczenia operacyjnego jaskry w zespole Sturge-Webera. Przeanalizowano powikłania oraz ich skutki. Z powodu zbyt małej liczebności grupy badanych chorych wyciągnięcia wniosków ogólnych nie jest możliwe. Nie obserwowano powikłań po zabiegach CPLD. Szczegółowe dane dotyczące występowania powikłań po operacjach metodą trabekulektomii i trabekulektomii z mitomycyną C zawarto w tabeli II i na rycinie 4.

W 6 przypadkach wykonywano operację trabekulektomii. W grupie tej nie stwierdzono ani jednego niepowikłanego okresu pooperacyjnego. Odnotowano wystąpienie hipotonii pooperacyjnej, spłycenia komory przedniej, krwawienia do komory przedniej i komory ciała szklonego, odłączenia naczyniówki i odwarstwienia siatkówki. W 5 sytuacjach wystąpiło odłączenie naczyniówki, z czego w jednej powikłane odwarstwieniem siatkówki. Trzy operacje wymagały powtórzenia z zastosowaniem mitomycyny, z czego jeden zabieg powikłany był odłączeniem naczyniówki.

Omówienie wyników

Zalecenia dotyczące leczenia jaskry wtórnej w przebiegu zespołu Sturge-Webera nie dają się ująć w ściśle ramy. Podobnie jak w innych przypadkach jaskry wtórnej, powinny one być uzależnione głównie od stopnia ciężkości schorzenia, a również od wieku i stanu ogólnego chorego. Jak podają inni autorzy, blisko 80% tych chorych wymaga jednak postępowania chirurgicznego (10).

W materiale własnym wykazano, że skuteczność leczenia zachowawczego jaskry w przebiegu zespołu Sturge-Webera jest niewielka. W 16 analizowanych historiach choroby nie stwierdzono ani jednej trwałej skuteczności takiego postępowania. Podobne obserwacje występują u innych autorów (4).

Wnioski

Leczenie cyklodestrukcyjne z wykorzystaniem techniki cyklofotokoagulacji poprzetwardówkowej laserem diodowym wydaje się metodą skuteczną, pozwalającą na uzyskanie powodzenia w 62,5% (po trzykrotnym laserowaniu). Ze względu na brak powikłań towarzyszących zabieg ten powinien stanowić element standardowego postępowania we wczesnych okresach jaskry wtórnej u dzieci z zespołem Sturge-Webera.

W sytuacji braku powodzenia i utrzymującego się nieprawidłowego ciśnienia wewnątrzgałkowego pozostaje decyzja

o leczeniu operacyjnym. Zabiegi operacyjne metodą trabekulektomii są w tych przypadkach skuteczne, obarczone jednak dość dużym ryzykiem wystąpienia powikłań.

Skuteczność leczenia jaskry w badanej grupie wynosi blisko 100%. Istnieje jednak duże ryzyko powikłań okołoperacyjnych, a zatem jako standardowe leczenie autorzy proponują zabiegi laserowe cyklofotodestrukcyjne.

PIŚMIENNICTWO:

1. Akabane N., Hamanaka T.: *Histopatological study of case with glaucoma due to Sturge-Weber syndrome*. Japanese Journal of Ophthalmology, 2003, 47, 151-157.
2. Celebi S., Alagoz G., Aykan U.: *Okular findings in Sturge-Weber syndrom*. Eur. J. Ophthalmol., 2000, 10, 239-143.
3. Amirikia A., Scott I.U., Murray T.G.: *Bilateral diffuse choroidal hemangiomas with unilateral facial nevus in Sturge-Weber syndrome*. Am. J. Ophthalmol., 2000, 130, 362-364.
4. Grałek M., Czajkowski J., Stefańczyk L., Niwald A.: *Diagnostyka i postępowanie lecznicze w jaskrze w przebiegu fakomatozu w wieku rozwojowym*. Okulistyka, 1999, 32, 32-37.
5. Budenz D.L., Sakamoto D., Eliezer R., Varma R., Heter D.K.: *Two – staged Baerweldt glaucoma Infant for childhood glaucoma associated with Sturge-Weber syndrome*. Ophthalmology, 2001, 107, 2105-2110.
6. van Emelen C., Goethals M., Dralands L., Casteels I.: *Treatment of glaucoma in children with Sturge-Weber Syndrom*. Pediatr. Ophthalmol. Strabismus, 2000, 37, 29-34.
7. Kirwan J.F., Shah P., Khaw P.T.: *Diode laser cyclophotocoagulation: role in the management of refractory pediatric glaucomas*. Ophthalmology, 2002, 109, 316-323.
8. Klimczak-Ślącza D., Prost M.E.: *Zastosowanie cyklofotokoagulacji przetwardówkowej laserem diodowym w leczeniu jaskry wtórnej u dzieci*. Klin. Oczna, 2000, 102, 345-348.
9. Olsen K.E., Huang A.S., Wright M.M.: *The efficacy of goniotomy /trabeculotomy in early – onset glaucoma associated with the Sturge-Weber syndrome*. JAAPOS, 1998, 2, 365-368.
10. Taylor R. H., Ainsworth J.R., Evans A.R., Levin Arlekin V.: *The epidemiology of pediatric glaucoma: the Toronto experience*. J AAPOS, 1999, 3, 308-315.

X Jubileuszowe Sympozjum Sekcji Zapobiegania Ślepotcie i Rehabilitacji Słabowidzących, PTO, Warszawa, 5-6 listopada 2004 r.

Praca wpłynęła do Redakcji 14.10.2005 r. (822).
Zakwalifikowano do druku 24.04.2006 r.

Adres do korespondencji (Reprint requests to):
dr n. med. Beata Kocyła-Karczmarewicz
Klinika Okulistyki, Instytut Pomnik
– Centrum Zdrowia Dziecka
al. Dzieci Polskich 20
04-730 Warszawa