

## Sturge Weber Sendromuna Bağlı Glokomun Tedavisinde Viskokanalostomi ve T-Flux İmplantasyonu

Üzeyir Güneç (\*), Zeynep Özbek (\*\*), Tolga Uçar (\*\*\*)

### ÖZET

**Amaç:** Sturge Weber Sendromu'na bağlı glokom nedeniyle izlenen iki olguya uygulanan viskokanalostomi ve T-flux implantasyonu sonuçlarını bildirmek.

**Olgular ve Yöntem:** Sturge Weber Sendromu nedeniyle kliniğimiz Glokom Birimi'nde izlenmekte olan ve göz içi basınçları (GİB) maksimal medikal tedaviye rağmen kontrol altına alınamayan 10 yaşında erkek ve 7 yaşında kız olmak üzere iki olguya viskokanalostomi ve T-flux implantasyonu uygulandı.

**Sonuçlar:** Koroid hemanjiyomu olmayan bu olgularda intraoperatif komplikasyon gelişmedi. Preoperatif göz içi basıncı üç topikal antiglokomatöz ilaca rağmen 40 mmHg olan erkek olguda postoperatif birinci gün, ön kamara derin, sakin ve GİB 14 mmHg idi. Koroid dekolmanı ya da hifema gelişmedi. 34 aylık izlemde difüz ve hafif kabarıklık bleb izlendi; görme keskinliği sabit kaldı. İlk 6 ayda ilaçsız GİB kontrolü sağlandı. Altıncı aydan itibaren topikal bir beta-bloker ilaç başlandı. Olgu 18 aydır iki antiglokomatöz ajanla stabil seyretmektedir.

Preoperatif GİB üç ilaçla 28 mmHg olan kız olguda postoperatif birinci gün GİB 10 mmHg idi ve yaklaşık 2mm hifema vardı. Hifema bir haftada geriledi. On altı aylık izlemde olgu ilaçsız kontrol altında olup; GİB 20 mmHg altındadır.

**Tartışma:** Sturge Weber sendromu gibi zor olgularda viskokanalostomi ve T-flux implantasyonu güvenli ve etkin bir cerrahi alternatif gibi görünmektedir.

**Anahtar Kelimeler:** Glokom cerrahisi, Sturge Weber Sendromu, viskokanalostomi

### SUMMARY

#### Viscocanalostomy and T-Flux Implantation in the Management of Glaucoma Associated with Sturge-Weber Syndrome

**Purpose:** To report two cases having glaucoma associated with Sturge-Weber syndrome who were managed successfully by viscocanalostomy and T-flux implantation.

**Materials and methods:** A 10-year-old boy and a 7-year-old girl had a diagnosis of glaucoma associated with Sturge Weber Syndrome and were followed up for 5 and 2 years respecti-

(\*) Prof. Dr., Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, İzmir

(\*\*) Yard. Doç. Dr., Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, İzmir

(\*\*\*) Araş. Gör. Dr., Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, İzmir

Mecmuaya Geliş Tarihi: 08.05.2003

Düzeltilmeden Geliş Tarihi: 16.05.2003

Kabul Tarihi: 26.09.2003

vely. Viscocanalostomy and T-flux implantation were performed because of uncontrolled intraocular pressures (IOP) despite maximal topical antiglaucomatous therapy.

**Results:** None of the cases had choroidal hemangioma and no intraoperative complications were noted in either case. On the first postoperative day, IOP was 14 mmHg in Case 1 whose preoperative IOP was 40 mmHg with three topical antiglaucoma medications. The anterior chamber was deep and quiet. No choroidal detachment or hyphema took place. During the 34-month follow-up, there was a diffuse bleb and the visual acuity remained stable. IOP was controlled without any medication for 6 months and then a beta-blocker was prescribed which controlled the IOP for another six months. He has been on two medications for 18 months now and the IOP is stable below 20 mm Hg.

Case 2 who had a preoperative IOP of 28 mmHg with three topical antiglaucoma medications, had 2mm hyphema on the first postoperative day. The anterior chamber was deep and the IOP was 10 mmHg. No choroidal detachment took place; hyphema cleared in a week. During the 16-month follow-up, there was a diffuse and moderately elevated bleb, the visual acuity remained stable and the IOP remained below 20 mmHg with no medication.

**Conclusions:** Viscocanalostomy plus T-flux implantation may be a good alternative in certain challenging cases like glaucoma associated with SWS.

**Key Words:** Glaucoma surgery, Sturge Weber Syndrome, viscocanalostomy.

## GİRİŞ

Sturge Weber sendromu (SWS), intrakranial anjiyomlar, nevus flammeus ve glokom birlikteliği ile giden bir fakomatoz olup, çocukluk çağı sekonder glokomunda alta yatan en yaygın sebeplerden biridir. SWS'lu olguların %30'unda glokom mevcuttur. Bunların %60'ı 2 yaştan önce ortaya çıkarken, kalan %40 çocukluk çağı'nın herhangi bir döneminde ortaya çıkabilir. Ön segmentin gelişimsel anomalisi ve yükselmiş episkleral venöz basınç, GIB'nın yükselmesinde "dual mekanizma" olarak öne sürülmüştür. İnfant gözlerinde izole trabekülo-disgenesis ön planda iken; daha büyük çocuklarda artmış episkleral venöz basınç göz içi basıncı yükselmesine neden olabilir. SWS'na bağlı glokomun tedavisinde en iyi yöntem tartışmalıdır. Medikal tedavi çoğunlukla glokomatöz hasarın ilerlemesini durduramamakta; cerrahi seçenekler konusunda ise tartışma devam etmektedir (1-3).

Bu çalışmada viskokanalostomi ve T-flux implantasyonu uygulanan iki olgu sunulmaktadır.

## OLGULAR

### OLGU 1:

Yüzünün sol yarısında tipik nevus flammeusu olan 10 yaşında erkek olgu 5 yıldır glokom tedavisi almakta idi. Düzeltilmiş görme keskinliği Snellen eşeliyle sağ gözde tam, solda 0.2 düzeyinde idi. Sol gözde belirgin episkleral venöz dolgunluk ve tortuosite artışı izleniyor-

du (Resim 1). Sağ göz biyomikroskopik ve gonyoskopik olarak doğalken solda, gonyoskopide irisin öne insersiyonu izleniyordu. Göz içi basınçları (GİB) Goldmann applanasyon tonometri ile sağda 14, solda 40 mm Hg idi ve sol göze üçlü antiglokomatöz tedavi uygulanmaktaydı (kombine timolol+dorzolamid 2x1, brimonidin 2x1, latanoprost 1x1). Sağ göz fundus muayenesi doğal olup solda ileri optik sinir çanaklaşması mevcuttu. B-mod orbital ultrasonografi ile koroid hemanjiyomu saptanmayan olgunun Humphrey otomatik perimetrisinde superior ve inferior nazal defektler izlenmekteydi. Haziran 2000'de sol göze viskokanalostomi ve T-flux implantasyonu uygulandı.

### OLGU 2:

7 yaşında kız olgunun sağ kaş ve sağ üst göz kapağı üzerinde tipik hemanjiyomu mevcuttu. Aynı zamanda intrakranial hemanjiyomlar nedeniyle epileptik atakları olmaktadır. İki yıldır glokom tedavisi almakta olan olgunun görme keskinliği sağda 0.8 solda tamdı. Sağ gözde birinci olgudakine benzer episkleral vasküler engorjman ve tortuosite artışı vardı. Sağ gözde göz içi basıncı üç ilaca rağmen (kombine timolol+dorzolamid 2x1, brimonidin 2x1, latanoprost 1x1) 28 mmHg, normal olan sol gözde ise 17 mmHg idi. Optik sinir çanaklaşması sağda 0.4, solda 0.2 düzeyindeydi. B-mod orbital ultrasonografi ile koroid hemanjiyomu yoktu. Aralık 2001'de sağ göze viskokanalostomi ve T-flux implantasyonu uygulandı.

## CERRAHİ TEKNİK

Genel anestezi altında konjonktiva forniks tabanlı açıldı. Cerrahi alanın hafif koterizasyonunu takiben 1/3 skleral kalınlıkta, 4x5 mm boyutlarında parabolik bir skleral flep oluşturuldu ve 1mm saydam korneaya ilerletildi. Birinci flebin sınırlarının yaklaşık 1mm içerisinden derin skleral flep kaldırıldı. Derin flep Schlemm kanalı çatısı açılmaya kadar (deroofting) ilerletilip, daha sonra üçgen sponj yardımıyla oluşturulan trabeküloidesmetik pencereden aköz hümanın perkolasyonu gözlemlendi. Schlemm kanalının her iki ağzına özel Grieshaber kanülü ile 3-4'er kez Healon GV enjekte edilerek kanal dilate edildi. Derin flep Vannas makası ile kesilerek çıkarıldı. Bu aşamada T-flux'ın kısa kolları Schlemm ağzlarına yerleştirildi; uzun kol ise üzerindeki delikten 10/0 monoflaman sütürle skleraya tespit edildi. Yüzeysel flep ise altındaki skleral yatağa bir miktar Healon GV verilerek 5 adet 10/0 naylon sütürle tek tek kapatıldı. Konjonktiva 8/0 poliglaktinle sütüre edildi.

## SONUÇLAR

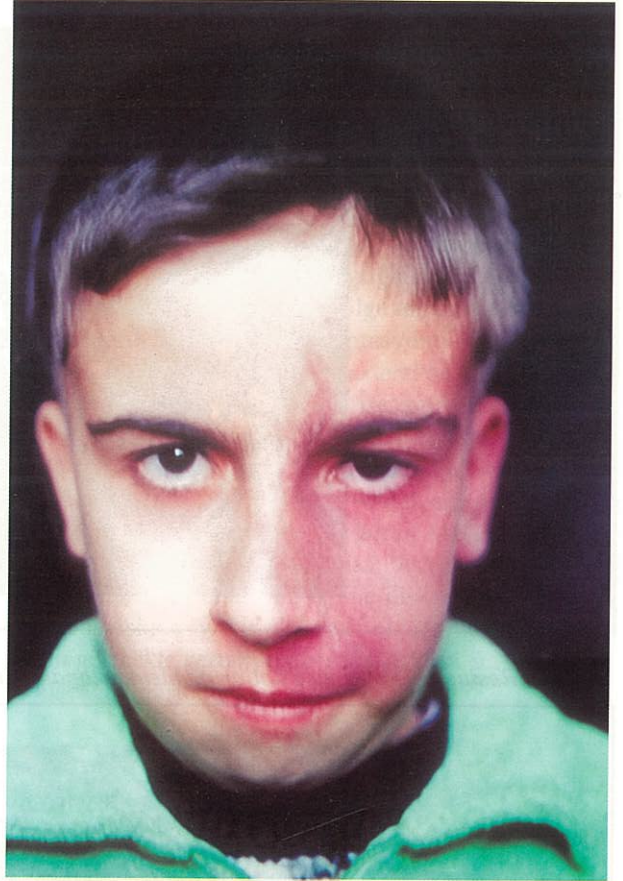
Her iki olguda da herhangi bir intraoperatif komplikasyon gelişmedi. Postoperatif birinci günde birinci olgunun GİB'ı 14 mmHg idi ve ön kamara derin ve sakin idi. Koroid dekolmanı veya hifema gözlenmedi. Otuz dört aylık takipte, diffüz ve orta derecede kabarıklık bir bleb izlendi ve görme keskinliği sabit kaldı. GİB ilk altı ayda ilaçsız 20 mmHg altında seyretti, ikinci altı ayda bir beta-bloker (betaksolol) ile kontrol altına alındı. Olgu bir buçuk yıldır iki antiglokomatöz ilaçla (betaksolol+dorzolamid) takip edilmekte ve GİB 20 mmHg'nin altında seyretmektedir.

İkinci olguda postoperatif 2mm hifema gelişti; ön kamara derindi ve GİB 10 mmHg idi. Bu olguda da koroid dekolmanı gözlenmedi. Hifema bir hafta içinde çekildi. On altı aylık takipte diffüz ve hafif kabarıklık bir bleb vardı, görme keskinliği sabit kaldı; GİB ise ilaçsız 20 mmHg altında seyretti.

## TARTIŞMA

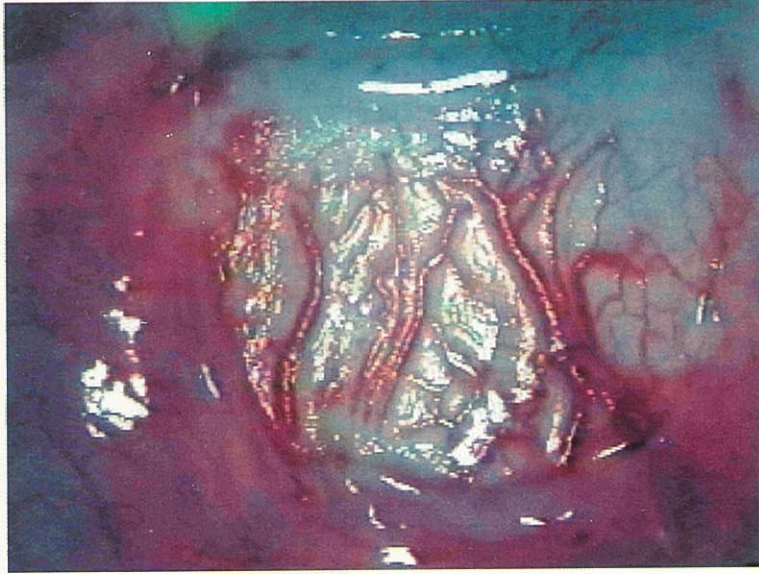
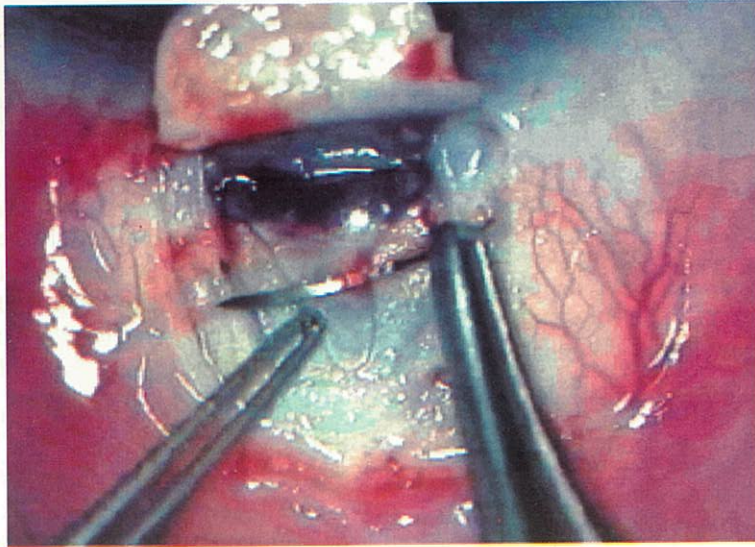
Sturge Weber Sendromu ile ilişkili glokomun mekanizması literatürde oldukça fazla ele alınmıştır. En çok kabul gören fikir Weiss'in konjonktiva ve episkleradaki çok sayıda arteriyovenöz malformasyonların neden olduğu episkleral venöz basınç artışı ve ön kamara açısı anomalisini öne süren "dual hipotezi" dir (4). Medikal tedavide beta-blokerler ve karbonik anhidraz inhibitörleri kullanılmıştır ancak uzun dönemde progresyon kontrolünde başarılı olunamamıştır. Anormal trabeküler yapıyı ve episkleral venöz basıncı devre dışı bırakacağı

Resim 1. Olgu-1'in yüz görünümü



düşünülerek latanoprost da tedavide denenmiştir. SWS'na sekonder glokomlu altı gözün ikisinde (%28) latanoprostla 8.8 mmHg düşüş elde edilmiş ancak diğer 4 göz iyi yanıt vermemiştir (5). Argon laser trabeküloplastisi glokomu bir süre kontrol altına alabilir ama özellikle infantil ve konjenital formlar ileride cerrahi girişim gerektirecektir (6).

Cerrahi yöntem de tartışmalıdır. Bu tartışma, cerrahi başarının yüksek olamaması kadar çocuk yaştaki bu olgularda genel anestezinin getirdiği intraserebral hemoraji ve dissemine intravasküler koagülasyon gibi risklere de bağlıdır (7). Cerrahi sırasında göze girildiği anda koroid hemanjiyomu varlığına bağlı ekspulsif koroidal hemoraji gelişebilir, ya da intraoküler basıncın ani düşüşüyle intravasküler alandan ekstravasküler alana hızlı sıvı transudasyonuna bağlı koroid efüzyonu oluşabilir (8). Bu tip komplikasyonlara engel olmak amacıyla koroidal hemanjiyomunun radyoterapisi denenmiştir (9). Bir çok cerrah, cerrahi teknik olarak gonyotomi veya trabekülotomi tercih etmekte ancak başarının primer konjenital glokoma göre daha düşük olduğunu bildirmektedir (1-4, 10,11). Iwach ve ark.(2) SWS'da gonyotominin 8 ay civarında glokomu kontrol edebildiğini ancak ilave gon-

**Resim 2.** *Olgu-1, belirgin episkleral venöz engorjman ve tortuozite***Resim 3.** *T-Flux kısa kolları Schlemm kanalı içinde ve uzun kol skleral yatağa sütüre edilmiş durumda*

yotomiler ve medikal tedavi ile bunun 9 yıla kadar uzatılabileceğini rapor etmişlerdir. Diğer bazı yazarlar trabekülotomi tercih etmekteyse de her iki cerrahi de konjenital açı deformitesinin neden olduğu tıkanmayı tedavi etmektedir. Episkleral venöz basıncın da etkisini göz önüne alarak Mandal<sup>4</sup>, Board ve ark.<sup>(10)</sup> ve Agarwal ve ark.<sup>(11)</sup> kombine trabekülotomi-trabekülektomi uygulamış ve bu teknikle SWS'da glokomu ortaya çıkaran her iki mekanizmayı da aşacaklarına inanmışlardır. Man-

dal'ın çalışmasında 10 olgunun onunda da postoperatif belirgin bir GİB düşüşü (%55.8) elde edilmiş ve bir olguda 360 derece koroid dekolmanı haricinde intraoperatif ve postoperatif komplikasyon gelişmemiştir. Ortalama 27.6 aylık izlem süresince tüm gözlerde ilaçsız GİB düzeyi 26 mmHg altında kalmıştır<sup>(4)</sup>. Board ve arkadaşlarına<sup>(10)</sup> göre bu teknikle göz içi basıncındaki başlangıç düşüş kalıcı olmamaktadır; ekibin 5 hastasının hiçbirinde belirgin bir filtran bleb gelişmemiştir. Agarwal ve

ark.(11) ortalama 42 aylık bir izlem sonunda 16 hastanın %61.1'inde GİB kontrolü sağlamış; ancak %22.2 intraoperatif hifema, %16.7 vitre kaybı, %16.7 postoperatif koroid dekolmanı ve %5.6 vitre hemorajisi gelişmiş, iki göze de 5 ve 8 yıl sonra tekrar cerrahi gerekmiştir. Irkeç ve ark.(3) ise 6 olgunun 7 gözünün üçüne trabekülotomi, üçüne korumalı (guarded) filtrasyon cerrahisi uygulamış, bir göze ise her iki cerrahi yapılmıştır. 6.3 yıllık izlemde tek cerrahi ile GİB düşüşü ve glokom kontrolü 5 gözde sağlanmış; iki göze topikal tedavi eklenmiştir. İki olguda geçici koroid dekolmanı gözlenirken, hiçbir olguya ilave cerrahi gerekmemiştir.

Siklokriyoterapi filtran cerrahinin başarısız olduğu durumlarda son çare olarak denenebilir; siklodiatermi de rapor edilmiştir (12,13). SWS'na sekonder glokomun uzun dönem kontrolünde drenaj implantları da kullanılmıştır. Hamush(14) ve ekibi 10 olgunun 11 gözünde Ahmed glokom implantını uygulamış, intraoperatif hipotoniyi önlemek için viskoelastik enjekte etmişlerdir. 24 aydaki kümülatif başarı oranı %79, 42 ayda %59, 60 ayda ise %30 olarak bildirilmiştir. Dört gözde tedavi başarısız olmuş, 3 gözde ise spontan rezorbe olan koroid dekolmanı gözlenmiştir. Budenz ve ark.(15). SWS'lu 9 çocuğun 10 gözüne iki aşamalı Baerveldt glokom implant uygulamayı denemiş, 35 ayda ilave bir cerrahi gerekmeden tüm gözlerde GİB kontrolü sağlamışlardır. GİB düzeyi preoperatif  $24.8 \pm 6.2$  mmHg'dan son kontrolde  $16.9 \pm 2.3$  düzeyine düşmüş, intraoperatif komplikasyon gelişmemiş, birinde seröz dekolmanın eşlik ettiği 2 koroid dekolmanı izlenmiştir.

SWS'na sekonder glokomda ilk non-penetrant glokom cerrahisini Rebollada ve Munoz-Negrete(16) 17 yaşındaki bir olguya derin sklerektomi ve retiküle hyaluronik asit (SK-Gel®) implantasyonu ile uygulamıştır. Preoperatif 30 mmHg düzeyinde olan GİB, postop 15 mmHg'a düşmüş ve 6 aylık takipte ilaçsız bu düzeyde kalmıştır. İntraoperatif ve postoperatif hiçbir komplikasyon bildirilmemiştir. Yazarlar bu teknikle GİB'ni ani düşürmeden, daha az komplikasyonla belirgin GİB düşüşü sağlanabileceğini belirtmişlerdir. Ancak 6 aylık izlem karar vermek için oldukça kısa bir süre gibi görünmektedir.

T-Flux, non-penetrant glokom cerrahisinde skleral yatağa sütüre edilen, abzorbe olmayan polimegmadan yapılmış bir implanttır. Uzun kolu 4mm, gövde yüksekliği 2.75 mm olan bir T şeklindedir. İmplant, T'nin bacağı boyunca bir boşaltıcı kanal oluturup, trabeküloidesmetik membranı stabilize ederek ve fibrosis riskini düşürerek etki etmektedir (17).

Viskokanalostomi, hipotoni, koroid dekolmanı ve hifema gibi intraoperatif ve postoperatif komplikasyon

olasılığını azaltan bir kapalı sistem cerrahisidir. Literatürde ne derin sklerektomi ne viskokanalostomi SWS'una sekonder glokomun cerrahi tedavisinde rutine girmemiştir ancak iki teknik de trabekülektomi kadar etkin ve daha az komplikasyona yol açan teknikler olarak kabul görmüştür. Bizim de Sturge Weber Sendromu'na bağlı kontrol edilemeyen glokomu olan bu iki olguda cerrahi tedavide viskokanalostomi tercih etmemizin nedeni, yaklaşık sekiz yıldır uygulamakta olduğumuz ve trabekülektomi ile eşdeğer başarı oranları elde ederken daha az komplikasyonla karşılaştığımız bir teknik olması açısından dır. Kanımızca bu olgular, literatürde viskokanalostomi ve T-flux implantasyonu uygulanan ilk SWS ile ilişkili olgulardır. Subskleral havuzca bir skleral implantın yerleştirilme nedeni ise, bu tip implantların kullanımı flep altında fibrosis riskini azaltmak, bleb oluşumunu kolaylaştırmak ve non-penetrant glokom cerrahisinin uzun dönem etkinliğini artırmak açısından faydalı bulunmaktadır(18). Dolayısıyla her ne kadar izlem süremiz kısa, olgu sayımız az da olsa; viskokanalostomi ve T-flux implantasyonunun SWS ile ilişkili glokomun cerrahi tedavisinde iyi bir alternatif olduğunu ve olasılıkla yakın gelecekte cerrahi tedavi seçenekleri arasında yerini alacağını düşünmekteyiz.

## KAYNAKLAR

1. Shaffer RN, Weiss DI: Congenital and Pediatric Glaucoma. St Louis: CV Mosby, 1970; 60-75.
2. Iwach GA, Hoskins DH, Hetherington J, Shaffer RN: Analysis of surgical and medical management of glaucoma in Sturge-Weber syndrome. *Ophthalmology* 1990; 97: 904-909.
3. Irkeç M, Kıratlı H, Bilgiç S: Results of trabeculotomy and guarded filtration procedure for glaucoma associated with Sturge-Weber syndrome. *Eur J Ophthalmol* 1999; 9: 99-102.
4. Mandal AK: Primary combined trabeculotomy-trabeculectomy for early-onset glaucoma in Sturge-Weber syndrome. *Ophthalmology* 1999; 106: 1621-27.
5. Charles CB, Freedman SF, Myers JS, Buckley EG, Herndon LW and Allingham RR: Use of Latanoprost in the treatment of glaucoma associated with Sturge-Weber syndrome. *Am J Ophthalmol* 1998; 126: 600-601.
6. Robin AL, Pollack IP: Argon laser trabeculoplasty in secondary forms of open-angle glaucoma. *Arch Ophthalmol* 1983; 101: 382-4.
7. De Leon-Casasola OA, Lema MJ: Anesthesia for patients with Sturge-Weber disease and Klippel-Treunaunay syndrome. *J Clin Anesth* 1991; 3: 409-13.
8. Christensen GR, Records RE: Glaucoma and expulsive hemorrhage mechanisms in the Sturge-Weber syndrome. *Ophthalmology* 1979; 86: 1360-6.

9. Alberti W, Greber H, John V, Wessing A, Scherer E: Radiotherapy of hemangioma of the choroid. *Strahlentherapie Onkol* 1983; 159: 160-7.
10. Board RJ, Shields MB: combined trabeculotomy-trabeculectomy for management of glaucoma associated with Sturge-Weber syndrome. *Ophthalmic Surg* 1981; 12: 813-7.
11. Agarwal HC, Sandramouli S, Sihota R, Sood NN: Sturge-Weber syndrome: Management of glaucoma with combined trabeculotomy-trabeculectomy. *Ophthalmic Surg* 1993; 24: 399-402.
12. Wagner RS, Caputo AR, Del Negro RG, Neigel J: Trabeculectomy with cyclocryotherapy for infantile glaucoma in the Sturge-Weber syndrome. *Ann Ophthalmol* 1988; 20: 289-91, 295.
13. Waked N, Hamard H, Godde-Jolly D, Ruellan YM, Rousat B: Cyclodiathermy: Is it effective in the treatment of glaucoma? *J Fr Ophthalmol* 1990; 13: 159-64.
14. Hamush NG, Coleman AL, Wilson MR: Ahmed glaucoma valve implant for management of glaucoma in Sturge-Weber syndrome. *Am J Ophthalmol* 1999; 128: 758-760.
15. Budenz DL, Sakamoto D, Eliezer R, Varma R, Heuer DK: Two-staged Baerveldt glaucoma implant for childhood glaucoma associated with Sturge-Weber syndrome. *Ophthalmology* 2000; 107: 2105-2110.
16. Rebolledo G, Munoz-Negrete FJ: Nonpenetrating deep sclerectomy for Sturge-Weber syndrome. *Ophthalmology* 2001; 108: 2152-2153.
17. T-Flux Ürün Tanıtım Kataloğu, Ioltech, Fransa.
18. Sourdille P, Santiago PY, Villain F, Yamamichi M, Tahi H, Parel JM, Ducournau Y: Reticulated hyaluronic acid implant in nonperforating trabecular surgery. *J Cataract Refract Surg* 1999; 25: 332-9.