

ABSTRACT

Forholdsregler ved kirurgiske indgreb på patienter med Sturge-Webers syndrom

Baggrund – Sturge-Webers syndrom er en medfødt, yderst sjælden, ikke arvelig lidelse, som er karakteriseret ved vaskulære malformationer, der kan medføre rødlige modermærkelignende forandringer på huden, synsproblemer, epilepsi og mental udviklingshæmning.

Patienttilfælde – En 14-årig dreng med Sturge-Webers syndrom fik foretaget ortodontisk-kirurgisk behandling af en vækstbetinget kæbedeformitet. Den forudgående diagnostiske udredning beskrives, og de behandlingsmæssige forholdsregler forud for kirurgi på patienter med Sturge-Webers syndrom diskuteres.

Konklusion – Vaskulære malformationer i ansigtet og kæbeskelettet kan forårsage kraftig blødning ved kirurgiske indgreb i tand-, mund- og kæberegionen. Præoperativ udredning og nødvendige forholdsregler er derfor vigtige forud for kirurgisk intervention på patienter med Sturge-Webers syndrom.

Ortodontisk-kirurgisk behandling af en patient med Sturge-Webers syndrom

Nicolai Paaske, uddannelsestandlæge i tand-, mund- og kæbekirurgi, Kæbekirurgisk Afdeling, Aalborg Universitetshospital og Afdeling for Tand-, Mund- og Kæbekirurgi, Aarhus Universitetshospital

Yousef Yavarian, speciallæge i radiologi, neuroradiologi, Diagnostisk Afdeling, Aalborg Universitetshospital

Thomas Jensen, forsknings- og uddannelsesansvarlig overtandlæge, specialtandlæge i tand-, mund- og kæbekirurgi, postgraduat klinisk lektor, ph.d., Kæbekirurgisk Afdeling, Aalborg Universitetshospital

Sturge-Webers syndrom (SWS), også kaldet encefalotrigeminal angiomatose, er en yderst sjælden, medfødt, men ikke arvelig, neurokutan lidelse med ukendt ætiologi (1). Syndromet blev oprindeligt identificeret af Schirmer i 1860 og første gang beskrevet af Sturge i 1879 (1). I 1992 angav Weber intrakranielle calcifikationer som en del af syndromet. Heraf navnet SWS (1). Syndromet tilhører gruppen af fakomatoser, der afficerer det ektodermale væv og karakteriseres ved defekter i centralnervesystemet, huden, øjæblet og andre organer (2). SWS kendetegnes ved rødlige modermærkelignende forandringer i ansigtshuden, synsproblemer, epilepsi og mental udviklingshæmning (3). Symptombilledet udviser stor variation, og SWS klassificeres på baggrund af Symptomerne (Tabel 1) (1,4). SWS forekommer lige hyppigt hos mænd og kvinder (1) med en estimeret forekomst på 1/50.000 (3). I Danmark fødes årligt 1-2 børn med SWS, og det anslås, at der findes ca. 100 personer med syndromet i Danmark (5).

Syndromets ætiologi er ikke helt klar, men patofysiologisk skyldes SWS persistens af føtale blodkar omkring den cefaliske ende af neuralrøret. Disse blodkar skal normalt regrediere i første trimester af graviditeten. Svigt af denne regressionsproces resulterer i residuale karvæv ved hjerneinder, ansigt og øjne (6).

Tilstedeværelsen af karsvulster i hjerneinderne medfører venøs stase, eventuelt trombo-

EMNEORD

Sturge-Webers syndrome;
surgery; dentistry;
haemangioma;
malocclusion

Klassificering af Sturge-Webers syndrom

Type	Beskrivelse	Grad af involvering
Type I	I Klassisk Sturge-Webers syndrom	Angiom i hjernebinder til stede Kutant angiom til stede Grøn stær sandsynligvis til stede
Type II	Sturge-Webers syndrom	Angiom i hjernebinder fraværende Kutant angiom til stede Grøn stær muligvis til stede
Type III	Sturge-Webers syndrom forme fruste	Angiom i hjernebinder til stede Kutant angiom fraværende Grøn stær fraværende

Tabel 1. Klassificering af Sturge-Webers syndrom efter Roach Scale.

Table 1. Classification of Sturge-Webers syndrome according to Roach Scale.

sering og dermed hypoksi eller anoksi af hjernevævet. Som følge heraf kan nedsat blodgennemstrømning og kalkophobninger i hjernebarken forekomme. Disse kan give krampetilfælde, epileptiske anfald, neurologiske forstyrrelser, mental retardering, indlæringsvanskeligheder og ensidig lammelse af kroppen (7). Involvering af hjernen er oftest ensidig, men kan forekomme i begge sider (8). De modernærkelignende forandringer i ansigtshuden følger første gren af n. trigeminus og fremtræder som flade eller let eleverede kutane vaskulære nævi, de såkaldte nævus flammeus eller portvinspletter (7,9). Den nedsatte blodcirkulation i øjeæblet som følge af karsvulsterne giver forhøjet tryk i øjet, grøn stær og hæmangiomer i horn- og senehinden (8,10). Intraorale forandringer optræder hos 40 % af patienterne med SWS, hvor læberne, gingiva og mundslimhinden fremstår rødlige og med øget kartegning (1). Samtidig kan der forekomme makroglossi, makrodonti og ensidig øget vækst af processus alveolaris med et ændret frembrudsmønster af de permanente tænder og et hældende okklusplan (11).

Diagnosen SWS stilles ved måling af protein-niveauet i cerebrospinalvæsken, øjenundersøgelse samt CT- og MR-scanning af hjernen (1). Behandlingen af SWS er symptomatisk, hvor laserbehandling kan reducere hudforandringerne, øjendråber kan sænke trykket i øjet, og medicinsk behandling forhindrer epileptiske anfald. De gingivale hyperplasier mindskes ved en optimal mundhygiejne, gingivektomi og regelmæssige tandrensninger.

I nærværende artikel præsenteres en 14-årig dreng med en udiagnosticeret SWS, som havde behov for ortodontisk-kirurgisk behandling af en malokklusion med et kraftigt hældende okklusplan. De behandlingsmæssige forholdsregler forud for kirurgisk behandling af patienter med SWS diskuteres.

Patienttilfældet

En 14-årig dreng med en udiagnosticeret SWS blev henvist fra Aalborg Kommunale Tandpleje til Kæbekirurgisk Afdeling, Aalborg Universitetshospital, for ortodontisk-kirurgisk behandling af en vækstbetinget kæbedeformitet.

Anamnese

Patienten, der ikke tidligere havde været i ortodontisk behandling, var psykosocialt generet af et hældende okklusplan

Faktaboks

Sturge-Webers syndrom

Kliniske orale manifestationer

- Forekommer hos 40 % af patienterne
- Blålig-rødlige læsioner, der blegner ved tryk
- Bukkal slimhinde og læber hyppigst ramte, mindre på den maksillære gingiva og gane
- Gane, mundbund, tunge samt den mandibulære gingiva er sjældent involverede
- Vaskulær hyperplasi
- Tidlig eruption af det permanente tandsæt pga. forøget vaskularitet

Behandlingsstrategier

- Fokus på mundhygiejne
- Fokus på blødning fra angiomer ved kirurgiske behandlinger
- Udredende billeddiagnostik i hospitalsregi

med en udtalt eksponering af tandkødet ved smil. Tidligere laserbehandling af hæmangiomet i venstre side af ansigtet havde ikke haft nævneværdig effekt på hudforandringer.

Klinisk undersøgelse

Alment – Patienten fremstod sund, rask og psykisk upåfaldende.

Ekstraoralt – Venstre side af mellemansigtet fremviste de karakteristiske modernærkelignende forandringer, som ses ved SWS. Overlæben havde øget fylde med en eksponering af fortænderne på 16 mm ved smil og 2-3 mm med afslappede læber (Fig. 1).

Intraoralt – Patienten var fuldt betandet med en pæn mundhygiejne og mindre gingivale hyperplasier. Mundslimhinden og den marginale gingiva i venstre side af overkæben var fortykket med tydelig mørkfarvning af slimhinden. Der var øget vækst af processus alveolaris med et hældende okklusplan samt et forøget horisontalt og vertikalt overbid (Fig. 2). →

Ekstraoralt foto på henvisningstidspunktet



Fig. 1 Patienten ses med de karakteristiske modermærkelignende forandringer, hældende okklusalplan og øget fylde af overlæben.

Fig. 1 The patient with the distinctive birthmark, inclined occlusal plane and increased bulk of the upper lip.

Intraoralt foto på henvisningstidspunktet



Fig. 2 Patienten ses med venstresidig fortykket overlæbe, tydelig mørkfarvning af slimhinden samt forøget vækst af processus alveolaris med et hældende okklusalplan og et forøget horisontalt og vertikalt overbid.

Fig. 2 The patient is seen with increased bulking of the left upper lip, darkening of the mucosa and increased growth of the alveolar process with a canting occlusal plane and an increased horizontal and vertical overbite.

MR-scanning af mellemansigt

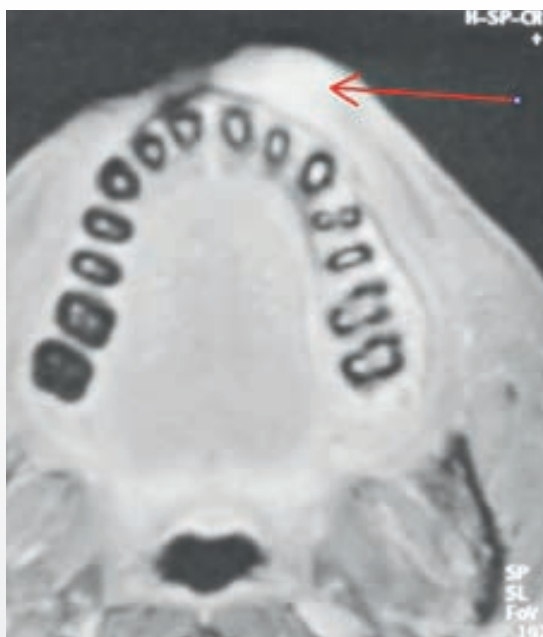


Fig. 3 MR-scanning viser venstresidig volumenforøgelse af gingiva og processus alveolaris med minimal involvering af de øvrige bløddede.

Fig. 3 MR-scanning shows left bulking of the gingiva and alveolar process with minimal involvement of the other soft tissues.

Paraklinisk undersøgelse

Radiologisk undersøgelse – Ortopantomografisk samt frontal og lateral cefalografisk røntgenoptagelse bekræftede de kliniske fund med øget venstresidig vækst af overkæben med et hældende okklusalplan og et horisontalt overbid.

Yderligere diagnostisk udredning samt behandling

På baggrund af ovenstående anamnese samt klinisk og radiologisk undersøgelse præsenterede patienten karakteristika, som kunne være forenelige med SWS. Patienten blev henvist til Neurologisk Afdeling, Aalborg Universitetshospital, for supplerende udredning. Diagnosen blev verificeret ved en fysisk undersøgelse samt CT-scanning af hjernen.

Paraklinisk udredning

Radiologisk udredning – MR-scanning viste betydelig venstresidig volumenforøgelse af gingiva og processus alveolaris med minimal involvering af de øvrige bløddede (Fig. 3). Angiografi af venstre arteria carotis externa viste et kapillært hæmangiomi overlæben og næsefløjen, der ikke involverede den ossøse del af overkæben (Fig. 4). Der fandtes ingen arteriovenøse anastomoser eller karsvulster, der krævede embolisering eller aflukning.

Behandling

På baggrund af de supplerende undersøgelser fandtes ikke behov for yderligere udredning eller andre forholdsregler før kirurgisk



Angiografi

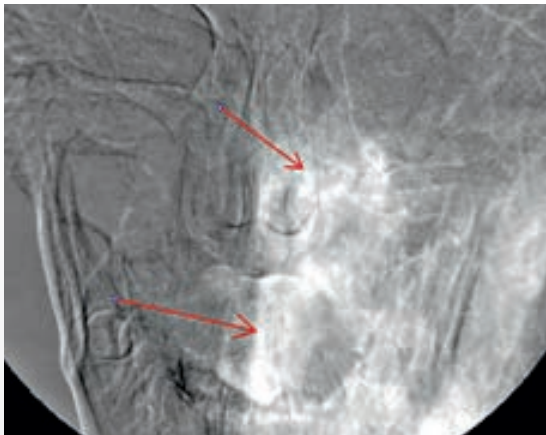


Fig. 4 Angiografi af venstre arteria carotis externa viser kapillært hæmangiom i overlæben og næsefløjen, der ikke involverer den ossøse del af overkæben.

Fig. 4 Angiography of the left external carotid artery showing a capillary haemangioma of the upper lip and the nose which does not involve the osseous part of the upper jaw.

behandling af patienten. I en alder af 19 år fik patienten foretaget sektioneret maksilosteotomi samt bilateral sagittal splitosteomi. Den ortodontisk-kirurgiske behandling adskilte sig ikke fra samme behandling på patienter uden SWS, og det per- og postoperative forløb var ukompliceret. Patienten blev efterfølgende henvist til Plastikkirurgisk Afdeling, Aarhus Universitetshospital, for korrektion af hæmangiomet i venstre side af ansigtet og overlæben.

Diskussion

I nærværende artikel præsenteres en 14-årig dreng med en udiagnosticeret SWS, der fik foretaget ortodontisk-kirurgisk behandling af et kraftigt hældende okklusionalplan. Præoperativ MR-scanning og angiografi med kontraststof viste et kapillært hæmangiom i venstre side af overlæben og næsefløjen, men ingen arteriovenøse anastomoser eller vaskulære malformationer i den ossøse del af overkæben.

Vaskulære malformationer klassificeres efter det vaskulære tryk i low-flow og high-flow forandringer og inddeles på grundlag af den dominerende kartype i kapillære, venøse, arterielle, arteriovenøse, lymfatiske og kombinerende malformationer (12). Ansigtssymmetri, intra- og ekstraoral hævelse, ensidig tandstillingsfejl, lokal ekstrusion af tænder, misfarvning af hud- og mundslimhinde samt uprovokeret blødning fra det marginale parodontium kan være kliniske symptomer på en vaskulær malformation i kæberne (13). Ukontrollabel kraftig blødning fra en vaskulær malformation i kæberne er tidligere beskrevet i forbindelse med tandekstraktion, bioptering, normal fældning af tænder og gingivektomi (10,14,15) med fatale blødninger til følge (16).

KLINISK RELEVANS

Sturge-Webers syndrom karakteriseres ved overvejende ensidige rødlige modermærkelignende forandringer i ansigtet, grøn stær, epilepsi og mental udviklingshæmning. Syndromet skyldes karabnormiteter, som medfører nedsat blodgennemstrømning og kalkaflejring i hjernen

samt forhøjet tryk i øjeæblet. Karabnormiteterne kan øge risikoen for voldsom blødning ved kirurgiske indgreb i ansigtet og kæbeskelettet. Derfor er billeddiagnostisk udredning af karmalformationerne hos patienter med Sturge-Webers syndrom nødvendig før kirurgisk intervention.

Patienter med SWS kendetegnes ved kutane vaskulære nævi i ansigtet samt karmalformationer i hjernen og andre organer (2,3,7). Portvinspletter i ansigtet tilhører gruppen af low-flow vaskulære malformationer og udgør generelt en mindre blødningsrisiko (12). Imidlertid er der tidligere beskrevet livstruende, voldsom, spontan intracerebral blødning og variceblødning hos patienter med SWS (17,18).

Aktuelle patienttilfælde fremviste karakteristiske kliniske symptomer på en vaskulær malformation i ansigtet og kæbeskelettet, som krævede yderligere udredning og eventuel behandling før kirurgisk intervention. CT-scanning, angiografi med kontraststof og angio-MR-scanning er specialundersøgelser, som med stor sikkerhed kan visualisere udbredelsen og blodgennemstrømningen af en vaskulær malformation i en tredimensionel gengivelse. Angiografi med kontraststof af venstre arteria carotis externa viste hos vores patient et kapillært hæmangiom i venstre side af overlæben og næsefløjen, der ikke involverede den ossøse del af overkæben. Yderligere udredning eller andre peroperative forholdsregler var derfor ikke nødvendige for at kunne foretage ortodontisk-kirurgisk behandling af patientens kæbedeformitet.

Embolisering, kirurgi, sklerosering, interferon og steroidbehandling samt laserterapi er beskrevet i litteraturen som egnede behandlingsmetoder af vaskulære malformationer (7). Ingen af de beskrevne metoder er universelle, og valg af behandling skal foretages individuelt (7).

Malokklusion, tandstillingsfejl og ensidig øget vækst af processus alveolaris er karakteristiske intraorale forandringer hos patienter med SWS. Ortodontisk behandling af patienter med SWS er tidligere publiceret (9,11), hvorimod ortodontisk-kirurgisk behandling af denne patientkategori ikke tidligere er beskrevet i den engelsksprogede litteratur.

Patienten har givet tilladelse til at vise billeder i ikke-anonymiseret form.



ABSTRACT (ENGLISH)

Orthognathic Surgery in a Patient with Sturge-Webers syndrome

Background – Sturge-Webers syndrome is a congenital, extremely rare, not inherited disorder that is characterized by vascular malformations that can result in reddish birthmarks of the skin, vision problems, epilepsy and mental retardation.

Case study – A 14-year-old boy with Sturge-Webers syndrome underwent orthognathic surgery to treat a growth related skel-

etal malocclusion. The preliminary diagnostic investigation is described and precautions prior to surgery in patients with Sturge-Webers syndrome are discussed.

Conclusion – Vascular malformations of the face and facial skeleton can cause heavy bleeding in surgery in the dental, oral and maxillofacial region. Preoperative investigation and appropriate precautions are therefore essential prior to surgical intervention in patients with Sturge-Webers syndrome.

Litteratur

- Babaji P, Bansal A, Choudhury GK et al. Sturge-Webers syndrome with osteohypertrophy of Maxilla. *Case Rep Pediatr* 2013;2013:964596.
- Siddiqi A, Morkel JA, Zafar S. Angiography for multiple dental extractions in Sturge-Webers syndrome: Report of a case. *Oral Surg* 2009;2:47-52.
- Thomas-Sohl KA, Vaslow DF, Maria BL. Sturge-Webers syndrome: A review. *Pediatr Neurol* 2004;30:303-10.
- Roach ES. Neurocutaneous syndromes. *Pediatr Clin North Am* 1992;39:591-620.
- SOCIALSTYRELSEN. Sjældne handicap. (Set 2014 maj). Tilgængelig fra: URL:http://beskrivelser.videnshus.dk/index.php?id=811&beskrivelsesnummer=343&p_mode=beskrivelse&chash=304bb97e795f14a448bbac0a4ff3e93f.
- Comi AM. Pathophysiology of Sturge-Webers syndrome. *J Child Neural* 2003;18:509-16.
- Caiazza A, Mehra P, Papageorge MB. The use of preoperative percutaneous transcatheter vascular occlusive therapy in the management of Sturge-Webers syndrome: Report of a Case. *J Oral Maxillofac Surg* 1998;56:775-8.
- Comi AM. Update on Sturge-Webers syndrome: Diagnosis, treatment, quantitative measures, and controversies. *Lymphat Res Biol* 2007;5:257-64.
- Pithon MM, Andrade AC, dos Santos RL et al. Sturge-Webers syndrome in an orthodontic patient. *Am J Orthod Dentofacial Orthop* 2011;140:418-22.
- De Benedittis M, Petruzzi M, Inchingo F et al. Nd:YAG Laser for gingivectomy in Sturge-Webers syndrome. *J Oral Maxillofac Surg* 2007;65:314-6.
- Perez DE, Pereira Neto JS, Graner E et al. Sturge-Webers syndrome in a 6-year-old girl. *Int J Pediatr Dent* 2005;15:131-5.
- Nair SC, Spencer NJ, Nayak KP et al. Surgical management of vascular lesions of the head and neck: a review of 115 cases. *Int J Oral Maxillofac Surg* 2011;40:577-83.
- Sewerin I. Arteriovenøse malformationer i kæberne. En litteraturoversigt. *Tandlægebladet* 2005;12:964-8.
- Fathi M, Manafi A, Ghenaati H et al. Large arteriovenous high-flow mandibular, malformation with exsanguinating dental socket haemorrhage: a case report. *J Craniomaxillofac Surg* 1997;25:228-31.
- Kacker A, Heier L, Jones J. Large intraosseous arteriovenous malformation of the maxilla – a case report with review of literature. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2000;52:89-92.
- Lamberg MA, Tasanen A, Jääskeläinen J. Fatality from central haemangioma of the mandible. *J Oral Surg* 1979;37:578-84.
- Georgescu EF, Stanescu L, Dumitrescu D et al. Portal cavernomatous transformation leading to variceal hemorrhage in Sturge-Webers syndrome. A rare, but possible association. *Rom J Morphol Embryol* 2007;48:171-5.
- Nakajima M, Higo T, Karagiozov K et al. Sturge-Webers syndrome with spontaneous intracerebral hemorrhage in childhood. *J Neurosurg Pediatr* 2014;13:90-3.