

SINDROM STURGE-WEBER

Lamria Besty Simangunsong¹, Mei Neni Sitaresmi², Agung Triyono³

¹ Residen Ilmu Kesehatan Anak, Fakultas Kedokteran, Kesehatan Masyarakat, dan Keperawatan, Universitas Gadjah Mada, Yogyakarta, Indonesia

² Divisi Tumbuh Kembang, Ilmu Kesehatan Anak, Fakultas Kedokteran, Kesehatan Masyarakat, dan Keperawatan, Universitas Gadjah Mada, Yogyakarta, Indonesia

³ Divisi Neurologi, Ilmu Kesehatan Anak, Fakultas Kedokteran, Kesehatan Masyarakat, dan Keperawatan, Universitas Gadjah Mada, Yogyakarta, Indonesia

INTISARI

Latar Belakang: Sindrom Sturge-Weber (SWS) didasari oleh malformasi pembuluh darah di wajah (*port-wine birthmark* (PWB)), otak (angioma leptomeningeal (AL)) dan mata. Epilepsi adalah salah satu masalah neurologis yang menjadi morbiditas utama pada SWS yang dapat dialami oleh 80-90% pasien dan muncul sejak usia dini. Prognosis fungsional dan vital terkait dengan epilepsi intraktabel dan komplikasinya. Kontrol epilepsi sangat menentukan luaran pada pasien SWS yang mana seringkali tidaklah mudah karena pengaruh faktor-faktor lain yakni luasnya AL, kejang awitan dini, kepatuhan pengobatan dan kondisi disabilitas intelektual (DI).

Tujuan: Mengetahui luaran pada SWS melalui pengamatan prospektif, pemantauan dan pemberian intervensi komprehensif terhadap faktor-faktor prognosis yang dapat dimodifikasi untuk mencapai luaran kualitas hidup optimal.

Metode: Pengamatan prospektif selama 18 bulan

Hasil : Epilepsi terkontrol tercapai setelah kepatuhan minum obat antiepilepsi (OAE) optimal sesuai target. Komplikasi neurologis yang baru tidak terjadi begitu juga dengan tidak terjadinya *stroke-like episode* berulang selama pemantauan. Evaluasi *electroencephalography* (EEG) dan *CT scan* kepala tidak menunjukkan perburukan progresif.

Kesimpulan: Upaya-upaya optimalisasi kepatuhan minum OAE dan tatalaksana kegawatan kejang secepatnya merupakan prinsip tatalaksana pada pasien SWS. Edukasi sesuai dengan tingkat pemahaman diberikan pada setiap kunjungan hingga membentuk persepsi dan perilaku yang mendukung tatalaksana komprehensif pasien yang berlaku seumur hidup. Kerjasama antara dokter, guru sekolah dan keluarga sangatlah membantu dalam menjalani proses ini.

Kata kunci: Sindrom Sturge-Weber, epilepsi, luaran, faktor prognosis

STURGE-WEBER SYNDROME

Lamria Besty Simangunsong¹, Mei Neni Sitaresmi², Agung Triono³

¹ Pediatric Resident, Faculty of Medicine, Public Health and Nursing, Universitas Gadjah Mada, Yogyakarta, Indonesia

² Developmental and Behavioral Division, Department of Pediatrics, Dr. Sradjito Hospital, Faculty of Medicine, Public Health and Nursing, Universitas Gadjah Mada, Yogyakarta, Indonesia

³ Neurology Division, Department of Pediatrics, Dr. Sradjito Hospital, Faculty of Medicine, Public Health and Nursing, Universitas Gadjah Mada, Yogyakarta, Indonesia

ABSTRACT

Background: Sturge-Weber syndrome (SWS) is characterized by facial vein malformations (port-wine birthmark (PWB)), brain (leptomeningeal angioma (LA)) and eyes. Epilepsy is the main morbidity that can be experienced by 80-90% of patients and appears early in life. Functional and vital prognosis associated with intractable epilepsy and its complications. Other factors including the extent of LA, early-onset seizures, managing treatment and intellectual disability (ID) affect the prognosis.

Aim: Determine the outcomes in SWS patient through prospective observation, and interventions that can support to achieve optimal quality of life.

Method: Prospective observation for 18 months

Results: Controlled epilepsy was achieved after optimal antiepileptic drug consumption. There were no new neurological complications occurred including recurrence of the stroke-like episode. Evaluation of electroencephalography (EEG) and CT scan of the head did not show any progressive deterioration.

Conclusion: Efforts to optimize adherence to taking antiepileptic drugs and management of seizures immediately are the principles of management in SWS patients. Education provided at each visit to form positive perceptions and supportive behaviors toward lifetime comprehensive management. Collaboration between doctors, school teachers and families is very helpful.

Keywords: Sturge-Weber syndrome, epilepsy, outcomes, prognostic factors