

# Miksiyon ile Beraberlik Gösteren Konjenital Aberan Göz Yaşarması

## Congenital Aberrant Tearing Associated with Micturition

Yaran KOBAN,<sup>a</sup>  
Mustafa KOÇ,<sup>b</sup>  
Orhan AYAR,<sup>c</sup>  
Ayşe BURCU,<sup>a</sup>  
Zeliha YAZAR<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Göz Hastalıkları AD,  
Kafkas Üniversitesi Tıp Fakültesi,  
Kars

<sup>b</sup>Göz Hastalıkları Kliniği,  
Ankara Ulucanlar Göz Eğitim ve  
Araştırma Hastanesi,  
Ankara

<sup>c</sup>Göz Hastalıkları AD,  
Bülent Ecevit Üniversitesi Tıp Fakültesi,  
Zonguldak

Received: 07.01.2016  
Received in revised form: 04.04.2016  
Accepted: 05.04.2016  
Available online: 22.02.2018

Correspondence:  
Yaran KOBAN  
Kafkas Üniversitesi Tıp Fakültesi,  
Göz Hastalıkları AD, Kars,  
TÜRKİYE/TURKEY  
yarakoban@yahoo.com.au

**ÖZET** On yedi yaşındaki erkek olgu, idrar yaparken gözlerinde yaşarma ve ağızda tükürük artışı şikâyetleri ile göz kliniğine başvurdu. Gözlerindeki yaşarmanın her iki tarafta, her gün ve neredeyse her idrarını yaparken oluştuğu ve tuvalet sonrası tükürme ihtiyacı duyduğu öğrenildi. Ayrıntılı oftalmolojik, nörolojik ve ürolojik muayene neticesinde olguda, konjenital aberan göz yaşarması saptandı. Konjenital aberan göz yaşarması, emosyonel uyarı yokken beklenmedik lakrimasyon olmasıdır. Bu uygunsuz yaşarma, yemek yeme ile ilişkili ise sıklıkla “paradoksal gustolakrimal refleks” ya da “timsah gözyaşı sendromu” olarak adlandırılır. Bu çalışmada, çok nadir bir durum olan miksiyon ile ilişkili konjenital aberan göz yaşarması olgusu sunulmuş, hastalığın patofizyolojik mekanizması, tedavi seçenekleri ve olası komplikasyonları tartışılmıştır. Bildiğimiz kadarıyla olgumuz literatürde miksiyon ile beraberlik gösteren tanımlanmış üçüncü benzer olgudur.

**Anahtar Kelimeler:** Gözyaşı sistemi hastalıkları; sialore; ürinasyon

**ABSTRACT** A 17-years-old male patient presented to our eye clinic with watering of his eyes and increased amount of saliva in his mouth when he passed urine. It was learned that watering of his eyes occurred bilateral, daily, almost every time he passed urine and he needed to spit. Based on complete ophthalmological, neurological and urological examinations, the diagnosis of congenital aberrant tearing was established. Congenital aberrant tearing describes unexpected lacrimation absence of emotional lacrimation. When this inappropriate tearing is associated with eating, it is often referred to as paradoxical gustolacrimal tearing or crocodile tears. In this study, we presented a rare case of congenital aberrant tearing, associated with micturition and discuss the pathophysiological mechanism, the treatment options and possible complications. To best of our knowledge, ours is the third similiar case report in the literature.

**Keywords:** Lacrimal apparatus diseases; sialorrhea; urination

**K**onjenital aberan lakrimasyon, emosyonel uyarı yokken beklenmedik uyarılarla aşırı lakrimasyon olmasıdır.<sup>1</sup> Yemek yeme ve emme ile ilişkili uygun olmayan lakrimasyon sıklıkla “paradoksal gustolakrimal refleks” ya da bir nöroloji uzmanı olan Bogorad’ın tanımladığı şekliyle “timsah gözyaşı sendromu” olarak adlandırılır.<sup>2</sup> Timsah gözyaşı sendromu iyi tanımlanmış olsa da miksiyon ile lakrimasyon arasındaki ilişkiyi tanımlayacak literatür bilgisi çok azdır. Bu çalışmada, doğumdan itibaren miksiyon ile ilişkili konjenital aberan sulanması olan olgunun, olası fizyopatolojik mekanizması, tedavi alternatifleri ve olası komplikasyonlarının tartışılması amaçlanmıştır.

## OLGU SUNUMU

On yedi yaşındaki erkek olgu, kliniğimize idrar yaparken gözlerinde yaşarma ve ağzında tükürük artışı şikâyetleri ile başvurdu. Gözlerindeki yaşarmanın iki taraflı, her gün ve neredeyse her idrarını yaparken olduğu ve tuvalet sonrası tükürme ihtiyacı duyduğu öğrenildi. Miksiyon sırasındaki göz yaşarması çok kısa süreliydi ve epileptik nöbeti düşündürecek postiktal bir dönem ile ilişki değildi. Semptomlar defekasyon ve ıkınma ile oluşmuyordu ve olgu ağrı tariflemiyordu. Olgu, bu şikâyetinin bebeklikten beri olduğunu ve annesinin bebekken bez değiştirme zamanını gözlerinin yaşarmasından anladığını ifade etti. Olgunun öz geçmişi sorgulandığında herhangi bir neonatal, sistemik ve nörolojik hastalığının olmadığı saptandı. Herhangi bir travma öyküsü yoktu.

Yapılan oftalmolojik muayenede Snellen harf eşeli ile değerlendirilen görme keskinliği her iki gözde tam olarak saptandı. Direkt ve indirekt ışık refleksleri her iki gözde pozitif, rölâtif afferent pupilla defekti yoktu. Ishihara kartları ile değerlendirilen renkli görme her iki gözde 12/12 idi. Göz içi basınç değeri her iki gözde 16 mmHg idi. Biyomikroskopik ön segment muayenesi ve dilate fundus muayenesinde patoloji saptanmadı. Göz hareketleri, okülofasiyal anatomi ve kapak kenar morfolojisi doğaldı. Olgunun kuru göz semptomları yoktu ve yapılan Schirmer ve gözyaşı kırılma zamanı testleri normal idi. Her iki punktum doğal ve nazolakrimal kanallar açıktı.

Yapılan ayrıntılı kraniyal sinir muayenesinde, trigeminal sinirin oftalmik, maksiller ve mandibüler dallarının dermatomları ile uyumlu bölgelerde duyu kaybı saptanmadı. Kornea refleksleri çift taraflı doğal, nörolojik periferik sinir sistemi muayenesi normal idi. Üroloji bölümüne konsülte edilen olgunun ürogenital anatomisinin doğal ve idrar akımının iyi olduğu öğrenildi. Bu çalışmadaki bilgiler olgunun onayı alınarak kullanılmıştır.

## TARTIŞMA

Timsah gözyaşı sendromu ya da gustolakrimal refleksi, yeme içme esnasında meydana gelen tek taraflı lakrimasyondur. İlk kez 1913 yılında

tanımlanmış ve günümüze kadar birçok olgu bildirilmiştir.<sup>2-4</sup> Bu nadir klinik durum genellikle Bell's paralizi ya da travmatik fasiyal paralizi sonrasında gelişmektedir. En yaygın kabul edilen görüşe göre, bu anormal refleksin patogenetik mekanizmasında hasara uğramış fasiyal sinirin rejenerasyonu döneminde tat duyusuna ait fibrillerin yanlış yönlenecek yer almaktadır. Genikulat ganglion civarındaki sinir lezyonlarında, submandibüler ve sublingual tükürük bezlerine gitmesi gereken parasempatik liflerin petrosus superficialis majör siniri içine doğru hatalı rejenerasyonla lakrimal beze ulaşmaları hastanın yemek yerken aynı tarafta gözyaşının akmasına neden olmaktadır. Alternatif hipotez, sinir liflerinin aslında rejenerasyon olmadığı, hasar bölgesinde oluşturdukları yapay sinaps ile impulsların afferent ve efferent sinir lifleri arasında geçiş gösterdiği şeklindedir.<sup>5</sup> Bu klinik fenomen genelde akiz olup, nadiren konjenital olarak görülür. Konjenital olarak görülen durumlarda genelde Duane sendromu, Möbius sendromu gibi konjenital abduzens paralizileri ve konjenital fasiyal sinir paralizi beraberliği izlenmektedir. Duane sendromu konjenital aberan inervasyonların en bilinen örneğidir. Başta dış ve iç rektus kasları olmak üzere, göz dışı kaslara giden sinir lifleri arasında yanlış yönelim vardır. Bir diğer konjenital nöral yanlış yönelim sendromu daha az görülen Marcus Gunn sendromudur. Trigeminal sinirin motor lifleri ile iç rektus kasına giden sinir lifleri arasında yanlış yönelim vardır.<sup>6,7</sup> Çalışmalar embriyogenezin dört-altıncı haftaları arasında fasiyal sinir, altıncı sinir ve lakrimal nükleusların yakın komşulukları nedeni ile yanlış yönelimlerin gelişebileceğini göstermektedir.<sup>1</sup>

Biz de bu çalışmada, miksiyon ile ilişkili konjenital aberan sulanması olan bir olguyu sunmayı amaçladık. Literatür taramasında benzer sadece iki hastaya rastlandı. İlk hasta defekasyon ve miksiyon esnasında bol miktarda sulanması olan genç erişkin hasta iken, diğeri miksiyon esnasında sulanması olan üç yaşındaki bir hastaydı.<sup>8,9</sup> Literatürde lakrimasyon ve miksiyon arasında tanımlanmış nörofizyolojik bir mekanizma bulunmamaktadır ama bu iki yolağın da ortak noktası pons tegmentumdur. Fasiyal sinirin parasempatik nöronları tegmentumdaki süperior salivatuvar ya da lakrimal nükleustan

doğarlar.<sup>10,11</sup> Bu lifler pterigopalatin ganglionda sinaps yaptıktan sonra lakrimal bezde sonlanır ve göz-yaşı sekresyonunu uyarırlar.<sup>10</sup> Lakrimal nükleusa hipotalamustan emosyonel durumlarla ilişkili afferent lifler ve trigeminal sinirin sensöriyel nükleusundan refleks lakrimasyonla ilgili afferent lifler gelir.<sup>11</sup> Pontin miksiyon merkezi, diğer adıyla Barrington nükleusu da tegmentumda yer alır ve genelde beyin korteksi tarafından inhibe edici nöronlarla baskı altında tutulur. Mesane dolduğunda lomber ve sakral sinirlerle afferent uyarı pontin miksiyon merkezine ulaştırılır. Buradan çıkan parasempatik lifler sakral sinir vasıtasıyla mesaneye gelir.<sup>12</sup>

Gustolakrimal refleksin blokajına yönelik sfenopalatin gangliondan çıkan postganglionik lifleri tahrip etmek için intraorbital alkol, kokain enjeksiyonları, lakrimal bezin subtotal rezeksiyonu, glossofaringeal ve fasiyal sinirin birbirinden ayrılması ve antikolinergik kullanımı gibi yöntemler denenmiştir.<sup>3,4</sup> Sonuçlar oldukça değişkendir. Bazı uygulamalar görmeyi tehdit edecek total gözyaşı sekresyonunun blokajıyla sonuçlanmıştır. Son çalışmalarda, timsah gözyaşı sendromu olan hastaların lakrimal bezlerine Botulinum toksin (BTX) enjekte etmenin etkili ve güvenilir olduğu bildirilmiştir. BTX parasempatik sistemin kolinerjik nöronlarını kemo-denervasyonla bloke etmektedir.<sup>13,14</sup> BTX enjeksiyonunun da yan etkileri vardır. Ancak, Montaya ve ark. çalışmasında, toksin dozunu dikkatli seçmenin ve lakrimal bezin palpebral lobu içine transkonjonktival enjeksiyonunun pitozis, ekstraoküler kas palsileri, lakrimal bez hematomları ve kuru göz gibi komplikasyonları önleyebileceğini savunmuşlardır.<sup>15</sup>

Tıbbi literatürde işeme ve aberan göz yaşarması beraberliği henüz iki hastada bildirilmiş olmasına karşın bu durum, miksiyon sonrası devam etmediği ve hastanın sosyal ilişkilerini yemek yeme ve göz yaşarması ilişkisinde olduğu kadar etkilemediği için gerçekte daha sık görülüyor olabilir. Bu konjenital ve benign yanıtın sosyal hayatını etkilemediğini belirten olguya hiçbir tedavi uygulanmadı. Ancak, lakrimasyonun işeme sonrası daha uzun süre devam ettiği hastalarda, tedavide en makul olan botulinum uygulaması olarak görülmektedir.

### Finansal Kaynak

*Bu çalışma sırasında, yapılan araştırma konusu ile ilgili doğrudan bağlantısı bulunan herhangi bir ilaç firmasından, tıbbi alet, gereç ve malzeme sağlayan ve/veya üreten bir firma veya herhangi bir ticari firmadan, çalışmanın değerlendirme sürecinde, çalışma ile ilgili verilecek kararı olumsuz etkileyebilecek maddi ve/veya manevi herhangi bir destek alınmamıştır.*

### Çıkar Çatışması

*Bu çalışma ile ilgili olarak yazarların ve/veya aile bireylerinin çıkar çatışması potansiyeli olabilecek bilimsel ve tıbbi komite üyeliği veya üyeleri ile ilişkisi, danışmanlık, bilirkişilik, herhangi bir firmada çalışma durumu, hissedarlık ve benzer durumları yoktur.*

### Yazar Katkıları

**Fikir/Kavram:** Yaran Koban; **Tasarım:** Yaran Koban, Mustafa Koç; **Denetleme/Danışmanlık:** Ayşe Burcu, Zeliha Yazar; **Veri Toplama ve/veya İşleme:** Yaran Koban; **Analiz ve/veya Yorum:** Orhan Ayar; **Kaynak Taraması:** Yaran Koban, Mustafa Koç, Orhan Ayar; **Makalenin Yazımı:** Yaran Koban, Mustafa Koç; **Eleştirel İnceleme:** Ayşe Burcu, Zeliha Yazar.

## KAYNAKLAR

1. Miller MT, Strömland K, Ventura L. Congenital aberrant tearing: a re-look. *Trans Am Ophthalmol Soc* 2008;106(1):100-15.
2. Chorobski J. The syndrome of crocodile tears. *AMA Arch Neurol Psychiatry* 1951;65(3):299-318.
3. Axelsson A, Laage-Hellman JE. The gusto-lachrymal reflex. *Acta Otolaryngol* 1962;54(2): 239-54.
4. McCoy FJ, Goodman RC. The crocodile tear syndrome. *Plast Reconstr Surg* 1979;63(1): 58-62.
5. Sadjadjour K. Postfacial palsy phenomena: faulty nerve regeneration or ephaptic transmission? *Brain Res* 1975;95(2-3):403-6.
6. Ramsay J, Taylor D. Congenital crocodile tears: a key to the aetiology of Duane's syndrome. *Br J Ophthalmol* 1980;64(7):518-22.
7. Isenberg S, Blechman B. Marcus Gunn jaw winking and Duane's retraction syndrome. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*. 1983;20(6): 235-7.
8. Hamilton WF. Anomalous lacrimation. *Proc Soc Exp Biol Med* 1932;30(1):220-1.
9. Bulwer C, Hodin M, Mansy S. Watery eyes during urination. *Pediatrics* 2012;129(3):e803-5.
10. Patesta M, Gartner L. Cranial nerves. *A Textbook of Neuroanatomy*. 1<sup>st</sup> ed. Oxford, UK: Wiley-Blackwell; 2006. p.268-70.
11. Snell RS. The brainstem. *Clinical Neuroanatomy*. 7<sup>th</sup> ed. Baltimore, MD: Lippincott Williams & Williams; 2010. p.346-7.
12. Llewellyn-Smith I, Verberne AJM. *Central Regulation of Autonomic Functions*. 2<sup>nd</sup> ed. New York, NY: Oxford University Press; 2011. p.149-50.
13. Reimann R, Pfennigsdorf S, Reimann E, Naumann M. Successful treatment of crocodile tears by injection of botulinum toxin into the lacrimal gland: a case report. *Ophthalmology* 1999;106(12):2322-4.
14. Keegan DJ, Geerling G, Lee JP, Blake G, Collin JR, Plant GT. Botulinum toxin treatment for hyperlacrimation secondary to aberrant regenerated seventh nerve palsy or salivary gland transplantation. *Br J Ophthalmol* 2002;86(1):43-6.
15. Montoya FJ, Riddell CE, Caesar R, Hague S. Treatment of gustatory hyperlacrimation (crocodile tears) with injection of botulinum toxin into the lacrimal gland. *Eye* 2002;16(6):705-9.