

Konjenital Horner Sendromu ve Apraklonidin Damlanın Tanıda Kullanımı

Congenital Horner's Syndrome and the Use of Apraclonidine Drop for Diagnosis: Case Report

Hüseyin MAYALI^a

^aGöz Hastalıkları Kliniği,
Buca Kadın Doğum ve
Çocuk Hastalıkları Hastanesi,
İzmir

Geliş Tarihi/Received: 09.01.2012
Kabul Tarihi/Accepted: 15.04.2012

Yazışma Adresi/Correspondence:
Hüseyin MAYALI
Buca Kadın Doğum ve
Çocuk Hastalıkları Hastanesi, İzmir,
TÜRKİYE/TURKEY
drmayali@hotmail.com

ÖZET Horner sendromu (HS) veya okülosempatoparezi klasik olarak miyozis, ptozis ve ipsilateral fasyal anhidrozis mevcuttur. Etiyolojisinde sempatik zincirde santral, preganglionik ve postganglionik yerleşim gösteren patolojiler yer alır. On dört yaşındaki kız hasta, rutin göz kontrolü amacıyla polikliniğimize başvurdu. Yapılan muayenesinde, heterokromi, sol gözde ptozis, miyozis ve ipsilateral anhidrozis bulguları mevcuttu. Bu bulgularla konjenital HS olabileceği düşünüldü ve tanıyı doğrulamak amacıyla apraklonidin damla kullanıldı. Apraklonidin damla sonrası anisokorinin tersine dönmesi ve sol gözdeki ptozisin gerilemesi tanımızı doğruladı. KHS etiyolojisinde doğum travmasına bağlı brakial pleksus hasarı büyük rol oynamaktadır. Olgumuzun anamnezinde doğum travması hikâyesi mevcut değildi. Yapılan kranial, torakal ve boyun manyetik rezonans incelemelerinde herhangi bir patoloji saptanmadı. KHS'de bu olguda olduğu gibi herhangi bir etiyojik neden bulunmayabilir. Ancak altta yatan ciddi bir hastalığı dışlamak için okülosempatik sistemin detaylı incelenmesinde yarar vardır. Ayrıca HS tanısında apraklonidin, kokain için pratik bir alternatif olabilir.

Anahtar Kelimeler: Apraklonidin; heterokromi iridis; Horner sendromu; miyozis

ABSTRACT Miosis, ptosis, and ipsilateral facial anhidrosis are normally present in Horner's syndrome (HS) or oculosympathoparesis. Pathologies which show central, preganglionic and postganglionic residence in sympathetic chain are present in its etiology. A 14-year girl was admitted to our clinic for routine eye checkup. Heterochromia, ptosis in the left eye, myosis and, ipsilateral anhidrosis were detected in her examination. In view of these findings, it seemed possible that her disease could be congenital HS and apraclonidine drop was used to confirm the diagnosis. Reversal of anisocoria and the decline of the ptosis in the left eye confirmed our diagnosis. Brachial plexus injury due to birth trauma plays a major role in the etiology of CHS. There was not a birth trauma history in our patient. No pathologies were detected in the cranial, thoracic, and neck magnetic resonance examinations. There may not be any etiologic origin in KHS, as is the case in this case. However, it is advisable to examine oculosympathic system in detail in order to leave out any underlying serious disorder. Besides, apraclonidine can be a practical alternative for cocaine for the diagnosis of HS.

Key Words: Apraclonidine; heterochromia iridis; Horner syndrome; miosis

Türkiye Klinikleri J Ophthalmol 2012;21(3):184-7

Horner sendromu (HS) veya okülosempatoparezi klasik olarak miyozis, ptozis ve ipsilateral fasyal anhidrozis mevcuttur. Etiyolojisinde sempatik zincirde santral (1.nöron lezyonu), preganglionik (2.nöron lezyonu) ve postganglionik (3.nöron lezyonu) yerleşim gösteren patolojiler yer alır. Konjenital HS (KHS), sıklıkla idiyopatik veya doğum-

travmasına bağlı oluşur ve klasik HS bulgularına ek olarak heterokromi mevcudiyeti vardır.¹⁻³

HS tanısını doğrulamak amacıyla çeşitli farmakolojik ajanlardan faydalanılmaktadır. Biz burada göz içi basıncını düşürmek amacıyla kullanılan apraklonidin damlayı HS tanısını doğrulamak amacıyla kullandık.^{4,5}

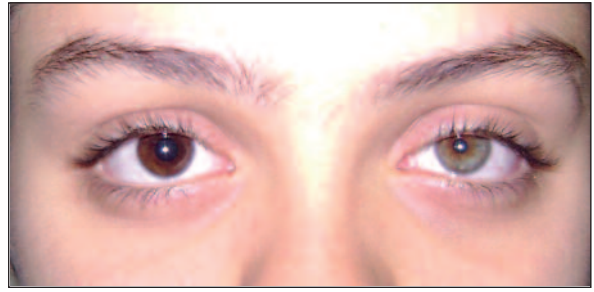
Bu çalışmada, KHS'nin klinik özellikleri, etiyojisi ve tanısında yardımcı ajan olarak apraklonidin damlanın etkinliğini kısaca sunmak istedik. Olgudan bu yayın için bilgilendirilmiş olur alındı.

OLGU SUNUMU

On dört yaşındaki kız hasta, rutin kontrol amacıyla göz polikliniğine başvurdu. Yapılan harici bakıda heterokromi mevcudiyeti saptandı. Sol göz iris pigmentasyonu sağ göze göre daha açık renkli idi ayrıca aynı gözde yaklaşık 2 mm'lik pitozis ve pupillalar arasında anizokori (sol pupilla myotik) mevcuttu. (Tablo 1) (Resim 1). Hastanın ve ailesinin anamnezinde gözler arasındaki renk tonundaki farkın doğumdan beri mevcut olduğu ayrıca aynı taraf yüz bölgesinde terleme azlığı ve karşı taraf yüz bölgesinde egzersiz sonrası kızarıklıkta artış olduğu sorgulamayla öğrenildi. Doğum anamnezinde doğumunun normal doğum şeklinde olduğu ve herhangi bir doğum travması yaşanmadığı öğrenildi.

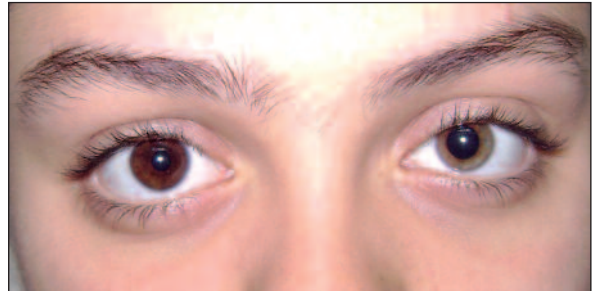
Yapılan oftalmolojik muayenede görme keskinliği her iki gözde 20/20, biyomikroskopide her iki göz konjonktiva ve kornealar doğal, göz içi basıncı sağ gözde 19 mmHg, sol gözde 15 mmHg saptandı. Göz dibinde optik disk, makula ve periferik retina doğaldı ve göz hareketleri normal olarak saptandı.

Hastanın mevcut bulgularla KHS olabileceği düşünüldü ve her iki gözüne klinik tanıyı doğrulamak amacıyla tek damla %0,5'lik apraklonidin



RESİM 1: KHS'li olgumuzun görüntüsü. Sol gözde pitozis, miyozis ve hipokromik iris görülmektedir.

(Renkli hali için Bkz. <http://oftalmoloji.turkiyeklinikleri.com/>)



RESİM 2: Apraklonidin damla sonrası hipokromik olan sol göz pupillasında dilatasyon oluşması ve sol göz kapağı pitozisinin düzelmesi görülmektedir.

(Renkli hali için Bkz. <http://oftalmoloji.turkiyeklinikleri.com/>)

damla damlatıldı. Yaklaşık 60 dakika sonrasında anizokorinin tersine döndüğü ve pitozisin düzeldiği görüldü (Tablo 1) (Resim 2).⁴⁻⁸ Hastaya bu bulgular neticesinde KHS tanısı kondu. Etiyolojiye yönelik yapılan kraniyal, torakal ve boyun manyetik rezonans (MR) incelemelerinde herhangi bir patoloji saptanmadı.

TARTIŞMA

Okülosempatik sistem üç nörondan oluşur. Birinci sıra santral nöronlar hipotalamustan başlar ve buradan aşağıya doğru beyin sapı içerisinde alt servikal-üst torakospinal korda yani C8-T2 seviyesinde Budge'nin siliyospinal merkezine kadar uzanır ve 2. nöronla sinaps yapar. İkinci sıra preganglionik nöronlar spinal kordun intermediyolateral gri cevherinden başlar akciğer apeksinden geçerek brakriyal pleksusu takip ederek superior servikal ganglionda sinaps yapar. Üçüncü sıra postganglionik nöronlar ise superior servikal gangliondan internal karotid arter boyunca ilerleyerek superior orbital fissürden orbitaya girer. Üçüncü sıra nöro-

TABLO 1: Apraklonidin damla öncesi ve sonrası pupilla çaplarındaki değişim-milimetre (mm).

Pupilla çapları	Sağ göz pupilla çapı	Sol göz pupilla çapı
Apraklonidin damla öncesi	~5 mm	~3 mm
Apraklonidin damla sonrası	~3 mm	~6 mm

nun pupillomotor lifleri nazosilyer sinir ve devamında uzun posterior silyer sinirler aracılığı ile pupiller dilatör kaslarda sonlanır. Üçüncü sıra nöronun alt tarsal kasa ve Müller kasına giden lifleri oftalmik arter ile birlikte ilerler. Yüzün ter bezleri ve vasokonstriktör lifleri eksternal karotid arter dalları ile birlikte seyrederek. HS etiyojisinde okulosempatik zincirde santral (1.nöron lezyonu), preganglionik (2.nöron lezyonu) ve postganglionik (3.nöron lezyonu) yerleşim gösteren patolojiler yer almaktadır.^{2,9}

KHS'te miyozis, pitozis, ipsilateral fasyal anhidrozis gibi bulguların yanında iris heterokromisi sıklıkla eşlik eder.²

Perinatal dönemde ve yaşamın birinci yılının içinde okulosempatik yol hasarında heterokromi oluşur. Stromal melanositlerden melanin oluşumu sempatik sistem tarafından kontrol edilmektedir. Okulosempatoparezide iris pigmentasyonunda kesintiler oluşmaktadır. Bu durum özellikle konjenital lezyonlarda görülür ve etkilenen taraf iriste hipokromi oluşur.¹⁰

Bizim olgumuzda da pitozis, miyozis, anhidrozis ve etkilenen tarafta hipokromi mevcuttu (Resim 1).

KHS genellikle idiyopatikdir daha az sıklıkla olmak üzere doğum travmasına bağlı brakial pleksus hasarı sonucu oluşabilmektedir.¹¹

Ayrıca en önemli nedenlerden biri olan primer torasik nöroblastom her zaman akla gelmeli ve araştırılmalıdır. Bunun dışında internal karotid arter agenezisi, vasküler oklüzyonlar, pönomotoraks ve ektopik servikal timus saptanan olgular çalışmalarında bildirilmiştir.¹²⁻¹⁶

Jeffery ve ark. çocukluk dönemi HS'lerinin %42'sinin konjenital, %15'inin cerrahi müdahale olmadan oluşan, %42'sinin de toraks, boyun, ve santral sinir sistemi cerrahisinden sonra oluştuğunu bildirmişlerdir.¹

Woodfruff ve ark. yaptıkları başka bir çalışmada, olguların yarısında nöroblastom, geçirilmiş kardiyotorasik cerrahi ve konjenital anomaliler saptandığını, olguların diğer yarısında herhangi bir patoloji olmadığını bildirmişlerdir.¹⁷

Bizim olgumuzda etiyojiye yönelik yapılan sorgulamada doğum travması yoktu. Kraniyal, torakal ve boyun MR incelemelerinde herhangi bir patolojik oluşuma rastlanmadı. Bu bulgularla idiyopatik KHS olduğu düşünüldü.

HS tanısı amacıyla çeşitli farmakolojik ajanlar kullanılmaktadır. Bunlardan tanıyı doğrulamak için kokain, lokalizasyonu belirlemek için hidroksiamfetamin kullanılır. Kokainin postganglionik akson terminalinden salgılanan norepinefrinin geri emilimini engellemesi sonucu sağlıklı gözde pupilla dilate olurken HS olan pupillada dilatasyon olmaz.^{4,9}

Kokain ile HS tanısı doğrulandıktan sonra hidroksiamfetamin HS'li tarafta santral veya preganglionik lezyonun, postganglionik lezyondan ayrılmasında kullanılır. Hidroksiamfetamin 3.nörondan norepinefrin salgılanmasını arttırarak santral veya preganglionik lezyonlarda pupilla dilatasyonuna yol açar.^{4,9}

Apraklonidin (Iopidine; Alcon, Fort Worth, Texas) HS tanısı doğrulamak amacıyla kullanılmaktadır. Direkt alfa adrenejik reseptör agonisti olduğundan humor aköz üretimini azaltarak göz içi basıncını düşürür. Apraklonidin glokom tedavisi ve argon lazer trabeküloplastisi sonrası göz içi basıncı artışının tedavisi veya profilaksisi amacıyla kullanılmaktadır. Apraklonidin ayrıca zayıf alfa 1 etkisi de vardır ve konjonktival damarlarda vazokonstriksiyona yol açarak konjonktival beyazlamaya neden olur.

Dilatatör pupilla ve Müller kasında alfa 1 reseptörler vardır. HS'de denervasyon hipersensitivitesi gelişmekte ve apraklonidin zayıf olan alfa 1 etkisi ile pupillada dilatasyon oluşmakta ayrıca pitozda gerileme görülmektedir. Normal gözlerde apraklonidin pupil boyutu üzerinde kayda değer etkisi yoktur.⁴⁻⁸

Koç ve ark, %0,5'lik apraklonidin damlanının okulosempatoparezi tanısını koymada ki özgüllüğünü ve duyarlılığını değerlendirmişlerdir. Çalışmanın sonucunda apraklonidin damlanının en az kokain kadar tanıyı destekleyen özgüllüğe ve duyarlılığa sahip olduğunu saptamışlardır.¹⁸

Biz de olgumuzda tanıyı doğrulamak amacı ile apraklonidin damla kullandık. Her iki göze tek

damla apraklonidin damla damlattık ve 60 dakika sonra olgumuzu değerlendirdik. Sonuç olarak anisokorinin tersine döndüğünü yani hipokromik miyotik pupillada dilatasyon gerçekleştiğini ve pitozisin düzeldiğini gördük (Resim 2).

Sonuç olarak, KHS nadir olarak karşımıza çıkan bir klinik durumdur. Etiyolojisi idiyopatik veya doğum travmasına bağlı brakial pleksus hasa-

rıyla karşımıza çıkabileceği gibi yaşamı tehdit eden maligniteler ve anomaliler sonucu da oluşabilir. O yüzden KHS ile karşılaşıldığında okulosempatik sistemin tamamının detaylı bir şekilde incelenmesinde çok büyük yarar vardır. Ayrıca HS'de tanıyı doğrulamak amacıyla kullanılan apraklonidin, kolay elde edilebilirliği ve uygulanabilirliği sebebiyle kokaine alternatif olabilir.

KAYNAKLAR

1. Jeffery AR, Ellis FJ, Repka MX, Buncic JR. Pediatric Horner syndrome. *J AAPOS* 1998; 2(3):159-67.
2. Walton KA, Buono LM. Horner syndrome. *Curr Opin Ophthalmol* 2003;14(6):357-63.
3. Keskinbora HK, Keskinbora K, Gonen T. [Horner syndrome following venous catheterization for chemotherapy]. *Turkiye Klinikleri J Med Sci* 2009;29(2):508-9.
4. Mirzai H, Baser EF. Congenital Horner's syndrome and the usefulness of the apraclonidine test in its diagnosis. *Indian J Ophthalmol* 2006;54(3):197-9.
5. Freedman KA, Brown SM. Topical apraclonidine in the diagnosis of suspected Horner syndrome. *J Neuroophthalmol* 2005;25(2):83-5.
6. Morales J, Brown SM, Abdul-Rahim AS, Crosson CE. Ocular effects of apraclonidine in Horner syndrome. *Arch Ophthalmol* 2000;118(7): 951-4.
7. Brown SM, Aouchiche R, Freedman KA. The utility of 0.5% apraclonidine in the diagnosis of horner syndrome. *Arch Ophthalmol* 2003; 121(8):1201-3.
8. Bacal DA, Levy SR. The use of apraclonidine in the diagnosis of horner syndrome in pediatric patients. *Arch Ophthalmol* 2004;122(2): 276-9.
9. Martin TJ. Horner's syndrome, Pseudo-Horner's syndrome, and simple anisocoria. *Curr Neurol Neurosci Rep* 2007;7(5):397-406.
10. Weinstein JM, Zweifel TJ, Thompson HS. Congenital Horner's syndrome. *Arch Ophthalmol* 1980;98(6):1074-8.
11. Zafeiriou DI, Economou M, Kolioukas D, Triantafyllou P, Kardaras P, Gombakis N. Congenital Horner's syndrome associated with cervical neuroblastoma. *Eur J Paediatr Neurol* 2006;10(2):90-2.
12. Ryan FH, Kline LB, Gomez C. Congenital Horner's syndrome resulting from agenesis of the internal carotid artery. *Ophthalmology* 2000; 107(1):185-8.
13. Sears ML, Kier EL, Chavis RM. Horner's syndrome caused by occlusion of the vascular supply to sympathetic ganglia. *Am J Ophthalmol* 1974;77(5):717-24.
14. Rosegger H, Fritsch G. Horner's syndrome after treatment of tension pneumothorax with tube thoracostomy in a newborn infant. *Eur J Pediatr* 1980;133(1):67-8.
15. Musarella MA, Chan HS, DeBoer G, Gallie BL. Ocular involvement in neuroblastoma: prognostic implications. *Ophthalmology* 1984; 91(8):936-40.
16. Mihora LD, Jatla KK, Enzenauer RW. Horner syndrome due to ectopic cervical thymus. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 2006;43(1): 46-8.
17. Woodruff G, Buncic JR, Morin JD. Horner's syndrome in children. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1988;25(1):40-4.
18. Koc F, Kavuncu S, Kansu T, Acaroglu G, Firat E. The sensitivity and specificity of 0.5% apraclonidine in the diagnosis of oculosympathetic paresis. *Br J Ophthalmol* 2005;89(11): 1442-4.