

# Postganglionik Ağrılı Horner Sendromu ve Internal Karotid Arter Diseksiyonu

## POSTGANGLIONIC PAINFUL HORNER SYNDROME AND INTERNAL CAROTID ARTERY DISSECTION: CASE REPORT

Dr. Şansal GEDİK,<sup>a</sup> Dr. Sirel GÜR,<sup>a</sup> Dr. Yonca A. AKOVA<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Göz Hastalıkları AD, Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, ANKARA

### Özet

41 yaşında erkek hasta polikliniğimize sağ göz üst kapağında düşüklük, baş, boyun ve periorbital bölgede ağrı, sol kol ve dilinin sol tarafında uyuşukluk nedeniyle konsülte edildi. Özgeçmişinden 10 yıldır hipertansif olduğu öğrenildi. Oftalmolojik muayenesinde sağ gözde ptosis ve miyozis tespit edildi. %10 kokain ile yapılan testte sağ gözde pupilla çapında büyüme olmazken; sol göz pupillasının belirgin olarak dilate olduğu görüldü ve Horner sendromu tanısı kondu. Olası internal karotid arter diseksiyonu için yapılan baş ve boyun manyetik rezonans görüntüleme ve anjiyografide sağ internal karotid arterin distal servikal segmentinde diseksiyon tespit edildi.

**Anahtar Kelimeler:** Internal karotid arter diseksiyonu, postganglionik ağrılı Horner sendromu

Türkiye Klinikleri J Ophthalmol 2006, 15:72-76

### Abstract

A 41-year-old man was referred to our clinic for evaluation of right upper eyelid ptosis, headache, neck-and periorbital pain, paraesthesia in his left arm and tongue. He had been followed for hypertension for ten years. Ophthalmologic examination revealed ptosis and myosis in his right eye. Pharmacologic testing with 10% cocaine showed no change in the diameter of the right pupil whereas the left pupil dilated significantly, so the patient was diagnosed as Horner syndrome. Magnetic resonance imaging and magnetic resonance angiography, which were carried out to rule out possible internal carotid artery dissection, were consistent with dissection of the right internal carotid artery.

**Key Words:** Internal carotid artery dissection, postganglionic painful Horner syndrome

İpsilateral ptosis, pupiller miyozis ve yüzde anhidrozis ile karakterize Horner Sendromu (HS) göz ve adneksiyal yapıların sempatik inervasyonunun kesintiye uğraması sonucunda gelişir. İlk defa 1869 yılında İsveçli oftalmolog Johann Friedrich Horner tarafından tanımlanmıştır.<sup>1</sup> HS etiyolojisinde santral, pregangliyonik ve postgangliyonik yerleşimli patolojiler rol oynar. Sempatik denervasyonun lokalizasyonunun saptanması mevcut semptom ve bulguların değerlendirilmesiyle mümkün olup, etiyolojik nedenin zamanında tespiti karotid arter diseksiyonu ve malignansi gibi durumlarda hayat kurtarıcı olabilir.<sup>2</sup>

Bu çalışmada, sağ gözde ptosis nedeniyle bölümümüzde değerlendirilen ve HS etiyolojik araştırmasında internal karotid arter diseksiyonu tespit edilen erkek hasta sunulmuş, ağrılı HS etiyolojisi ve tanı yöntemleri tartışılmıştır.

### Olgu Sunumu

41 yaşında erkek hasta bölümümüze sağ gözde ptosis nedeniyle konsülte edildi. Hastanın birkaç gündür devam eden zonklama tarzında boyun, baş ve periorbital ağrısının olduğu ve bu şikayetlere sağ göz üst kapağında düşüklüğün de eklendiği öğrenildi. Sol kolunda ve dilinin sol tarafında uyuşma gelişen hasta etiyolojik araştırma ve tedavi amacıyla serebrovasküler olay (SVO) ön tanısıyla hospitalize edildi. Özgeçmişinden 10 yıldır antihipertansif ilaçlarla kontrolde olan hipertansiyonu olduğu, kifoza sebebi ile kollajen doku hastalığı ve romatolojik hastalıklar aç-

Geliş Tarihi/Received: 28.11.2005 Kabul Tarihi/Accepted: 17.05.2006

**Yazışma Adresi/Correspondence:** Dr. Şansal GEDİK  
Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi,  
Göz Hastalıkları AD, ANKARA  
san06200@yahoo.com

Copyright © 2006 by Türkiye Klinikleri

sından araştırıldığı, fakat ek bir hastalık tespit edilmediği öğrenildi.

Hastanın oftalmolojik muayenesinde her iki gözde tashihli görme keskinlikleri 20/20 düzeyindeydi. Işık kaynağı ile yapılan muayenede pupilla çapları aydınlıkta sağ ve sol gözlerde 2 ve 3.8 mm, karanlıkta ise sırasıyla 2.5 ve 4.7 mm olarak tespit edildi. Sağ gözde pupillanın karanlıkta dilate olmakta sol göze göre geciktiği gözlemlendi. Direkt ve indirekt ışık reaksiyonları her iki gözde pozitif olarak değerlendirilirken, relatif afferent pupilla defekti izlenmedi. Pupillanın yakın reaksiyonu bilateral normaldi. Sağ göz üst kapağında pupillayı yaklaşık 2.5 mm örten hafif düşüklük mevcuttu (Resim 1), vertikal fissür yüksekliği 6 mm, levator fonksiyonu ise 7 mm idi. Göz hareketleri her yöne serbestti. Biyomikroskopik muayenesi ve göziçi basınç ölçümleri normal sınırlarda tespit edilen hastanın fundus muayenesinde optik disk, makula ve retina sahaları doğaldı. Her iki göze 10'ar dk. arayla iki kez %10 konsantrasyonunda kokain damlatılarak yapılan pupilla muayenesinde sol gözde pupilla çapının 7.0 mm'ye ulaştığı gözlemlendi, sağ gözde pupilla çapında sadece 1 mm'lik artış izlendi (Resim 2). Hastada bu bulgularla sağ Horner sendromu tanısı kondu. Mevcut başağrısı da gözönünde bulundurularak olası karotid arter diseksiyonunu ekarte etmek amacıyla yapılan bilateral karotid renkli doppler ultrasonografide

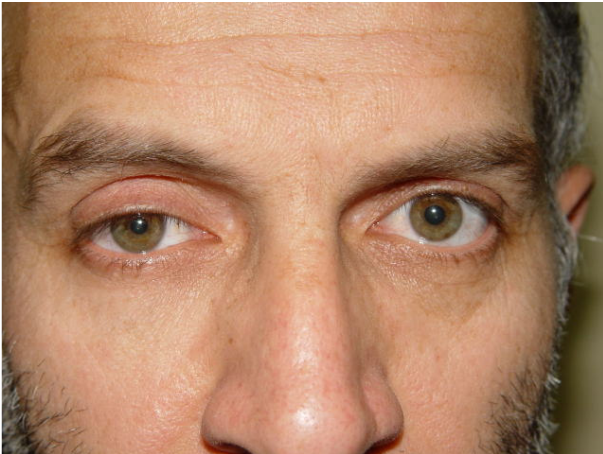


**Resim 2.** İki kez %10 konsantrasyonunda kokain damlatılarak yapılan pupilla muayenesinde sol gözde pupilla çapının 7.5 mm'ye ulaştığı gözlemlendi, sağ gözde ise pupilla çapında belirgin bir artış olmadı.

(USG) sol karotid arter korpus medial duvarında 12 mm'lik segmentte en kalın yerinde 2.5 mm ölçülen belirgin hemodinamik değişikliğe neden olmayan plak tespit edildi, boyun ve beyin manyetik rezonans görüntüleme ve anjiyografisi (MRG, MRA) önerildi. MRA'sında sağ internal karotid arterde distal servikal segmentte 3.5 cm'lik diseksiyon ile uyumlu görüntü tespit edildi (Resim 3). Hastaya metoprolol süksinat (Beloc Zoc tablet 1 x 50 mg), ramipril (Delix tablet 1 x 5 mg), asetilsalisilik asit (Coraspin tablet 1 x 300 mg) ve 5 mg warfarin sodyum (Coumadin tablet) başlandı. 3 ay sonra yapılan oftalmolojik muayenede hastada sağ gözde ptozis ve myozisin devam ettiği görüldü. Doppler USG de bifürkasyondan itibaren sağda 6.5 cm, solda 2.5 cm distale kadar internal karotid arterler patent olarak izlendi. 6. ayda yapılan kontrol karotid MRA'da sağ internal karotid arter distal servikal kesiminde önce tariflenen ince kalibrasyon izlenmedi, fokal minimal çap daralması olduğu görüldü.

### Tartışma

Göz ve adnekslerinin sempatik inervasyonu santral sinir sisteminden başlayıp uzun bir yol katederek gözde sonlanan, üç nöronlu bir yolak tarafından sağlanmaktadır. Birinci sıra nöronlar posterolateral hipotalamustan başlayarak C8-T2 mesafesindeki spinal kord intermediolateral kolonda yer alan Budge-Waller'in silyospinal merkezin-



**Resim 1.** Relatif afferent defekti negatif olan hastanın, pupilla çapları aydınlıkta sağ ve sol gözlerde 2 ve 3.5 mm olarak tespit edildi. Sağ göz üst kapağında pupillayı yaklaşık 2.5 mm örten hafif düşüklük mevcuttu.



**Resim 3.** Hastanın, MRA sinde sağ internal karotid arterde distal servikal segmentte 3.5 cm.lik diseksiyon ile uyumlu görüntü (→) tespit edildi.

de sonlanır.<sup>2,3</sup> Buradan başlayan ikinci sıra nöronlar internal jugular ven ve internal karotid arter arasında yer alan süperior servikal ganglionda sinaps yaparlar.<sup>2,3</sup> Üçüncü sıra nöronlar ise internal karotid arter etrafında pleksus yaparak ilerler, pupillanın dilatatör kaslarını, üst göz kapağının aksesuar levator kaslarını ve lakrimal bezi innerve eder.<sup>2,3</sup> Hipotalamus ve beyin sapının iskemik ve tümöral lezyonları yanısıra servikal spinal kordun lezyonları da santral (birinci sıra) Horner sendromuna sebep olur. İkinci sıra (preganglionik) Horner sendromu olgularının %25'inde akciğer ve meme karsinomu gibi tümöral lezyonlar bulunmaktadır.<sup>4</sup> Doğum travması yanı sıra radikal boyun diseksiyonu gibi cerrahi travmalar da ikinci sıra Horner sendromuna sebep olabilir. Postganglionik (üçüncü sıra) Horner sendromuna sebep olan lezyonların çoğunluğu vasküler kökenlidir. İnternal karotid arterin travmatik veya spontan diseksiyonu bu lezyonlar arasında ön plana çıkmaktadır.<sup>5</sup>

İnternal karotid arter diseksiyonu (İKAD), ilk kez geçirilen iskemik serebrovasküler olayların %2'sini, 30 yaş altında geçirilen tüm serebrovasküler olayların %20'sini oluşturur.<sup>6</sup> Çoğu kişide etiyolojik faktör bulunamamasına rağmen

men servikokraniyal travma, fibromusküler displazi, Marfan ve Ehlers Danlos sendromu gibi kollejen doku hastalıkları, sifiliz, sistemik hipertansiyon bilinen risk faktörleridir.<sup>2,5</sup> İKAD, arter duvarında intima tabakasında bir yırtıktan intraluminal kanın geçerek arter duvar katlarını ayırmasıyla gelişir. Bu bölgede kanın göllenmesiyle gerçek arter lümeni daralır, bu darlığa veya embolik sebeplere bağlı olarak serebral hipoperfüzyon gelişebilir.<sup>7</sup>

İnternal karotid arter diseksiyonunun klinik bulguları çeşitli ve değişkendir. Biousse ve ark.nın çalışmasında göz tutulumu %62 olarak tanımlanmıştır.<sup>5</sup> İKAD'na eşlik eden en sık bulgu Horner sendromu ve amorozis fugakstır. Literatürde İKAD bulunan hastalarda HS %11-58 olarak bildirilmektedir.<sup>8</sup> Hematom formasyonu ve lokalize inflamatuvar yanıt ile genişleyen arterin karotid arter kılıfının arka duvarında bulunan superior servikal gangliyonu basıya uğratması sonucunda sempatik denervasyon ve Horner sendromu bulguları gelişebilmektedir.<sup>9</sup> Serebral ve oküler iskemik bulguları, iskemik optik nöropati, oftalmik veya santral retinal arter oklüzyonu ve 3,4,6. kranial sinir paralizileri görülebilir. Guillon ve ark.nın çalışmasında İKAD'da SVO görülme sıklığı %10-15 olarak tanımlanmıştır.<sup>6</sup> Genç erişkinlerde, serebral iskemik atakların %5'inde karotid arter diseksiyonu bulunmaktadır.<sup>10</sup> %10 hastada paralitlik şaşılıklar görülebilir.<sup>11</sup>

Horner sendromu tanısında %4-10 konsantrasyonunda hazırlanan kokain kullanılır. Kokain dilatatör kaslarda postganglionik nöron sinapslarında normalde salınan norepinefrinin geri alımını inhibe ederek norepinefrin birikimine neden olmaktadır.<sup>12</sup> Kokain uygulamasına rağmen pupilla dilatasyonu gelişmemesi sempatik paralizidir. Miyotik pupillada dilatasyon olmamasına rağmen normal büyüklükteki pupillada dilatasyon görülmesi Horner sendromu tanısını koydurur. Horner sendromunda lezyonun yerinin belirlenmesi, pre-postganglionik ayırımının yapılabilmesi için hidroksiamfetamin testi kullanılabilir. Hidroksiamfetamin semptomimetik sinir terminallerinde norepinefrin yerdeğişimini sağlayarak güçlü alfa mimetik etki yapar.<sup>12</sup> Santral ve

preganglionik Horner sendromlu olgularda pupilla dilatasyonu görülür, yanıt pozitifdir. Postganglionik Horner sendromlu olgularda ise norepinefrin salınımı olmadığı için hidroksiamfetamin uygulaması sonrası dilatasyon gelişmez. Kokain hidroksiamfetamin alınımını da inhibe ettiği için, hidroksiamfetamin testi kokain testinden en az iki gün sonra uygulanmalıdır. Bizim olgumuzda kokain testinden hemen sonra yapılan MRA'de karotid arter diseksiyonu tanısı konması sebebiyle %1 hidroksiamfetamin testi uygulanmamıştır.

Ağrılı postganglionik Horner sendromu ayırıcı tanısında İKAD yanısıra, Reader'in paratrigeminal nevralsisi, küme baş ağrısı ve migren baş ağrısı da düşünülmelidir.<sup>13</sup> Küme baş ağrısı orta yaş bayanlarda görülen tek taraflı ciddi baş ağrısı ile karakterizedir. Periorbital bölgeye de yansıyan ağrı, migren baş ağrısından daha kısa sürer ve beraberinde ipsilateral göz kızarıklığı, sulanması ve burun akıntısı eşlik edebilir. Olguların %30-50'sinde Horner sendromu bulguları görülebilir.<sup>14</sup> Raeder paratrigeminal nevralside ise Horner sendromu bulgularına trigeminal sinirin dağılım bölgesinde yüz ağrısı ve aynı taraflı yüz sempatik inervasyonunda parezi eşlik eder.<sup>2,13</sup>

Üçüncü sıra postganglionik lezyonların varlığında eğer HS'una ağrı eşlik ediyorsa araştırmaya boyun MRG ve MRA ile başlamak gerekmektedir. HS'da etyolojik araştırmada SVO, tümör ve demiyelinizan hastalıklara yönelik beyin MRG öncelikle yapılmalıdır. Karotid arter patolojilerini ortaya çıkarmak için karotid anjiyografi altın standarttır. Ancak daha az invaziv yöntemler olan doppler ultrasonografi, MRA ve BT anjiyografi öncelikle tercih edilebilir.<sup>2</sup> Günümüzde beyin ve boyun MRG ve MRA'nin karotid arter diseksiyonunun saptanmasında en iyi metod olduğu düşünülmektedir.<sup>9</sup> Karotid dopplerin KAD tanısındaki yeri henüz tartışmalıdır. Diseksiyonların en sık görüldüğü yer olan boyun ve kafatasının birleşim yerini göstermede etkin değildir. Ancak rekanalizasyon monitorizasyonu ve MRA ile ilk tanı konulduktan sonra antikoagulan tedavinin etkinliğini izlemede kullanılabilir.<sup>15</sup>

Postganglionik ağrılı HS tedavisi etiyolojik nedene yönelik olmalıdır. Karotid arter

diseksiyonu olgularında akut dönemde intravenöz heparin tedavisine, 3-6 ay devam edilen warfarin gibi antikoagulan, aspirin gibi antiagregan ajanlar eklenebilir. Süperfişyal temporal arter ile orta serebral arter anastomozu, diseke arterin direkt eksplorasyonu veya yakın gözlem olguya göre seçilmesi gereken tedavi yöntemleridir. Literatürde takip edilen olguların %85'inde klinik düzleme gözlenmiştir.<sup>16</sup>

Bizim olgumuz boyun, baş ve yüz ağrısının eşlik ettiği, serebral hipoperfüzyon bulgularının da olduğu ağrılı postganglionik HS'dur. Hastanın özgeçmişinden 10 yıldır hipertansif olduğu öğrenilmiş, travma öyküsü alınmamıştır. Hastanın mevcut kifoza sebebiyle yapılan romatolojik araştırmada ek hastalığa rastlanmamıştır. Hastanın kokain testiyle belirginleşen anizokorisi mevcuttur. Çekilen MRA'de sağ internal karotid arterde distal servikal segmentte 3.5 cm.lik diseksiyon ile uyumlu görüntü tespit edilmiştir. Hastaya antiagregan ve antikoagulan tedavi başlanmış ve takibe alınmıştır.

KAD, HS'nun altta yatan nadir ama en ciddi nedenlerinden biridir. Ağrılı postganglionik HS mevcut hastalarda MRG/MRA ile mutlaka KAD aranmalıdır. Bu hastalarda erken tanı ve tedavi serebral ve oküler komplikasyonların önlenmesini sağlayacaktır.

#### KAYNAKLAR

1. Thompson HS. Johann Friedrich Horner (1831-1886). *Am J Ophthalmol* 1986;102:792-5.
2. Walton KA, Buono LM. Horner syndrome. *Curr Opin Ophthalmol* 2003;14:357-63.
3. Sarsılmaz M, İlker S. Horner Sendromu. *T Klin Oftalmoloji* 1992;1:339-41.
4. Kawasaki A. Disorders of pupillary function, accommodation, and lacrimation. In: Walsh & Hoyt's Clinical Neurophthalmology, Miller NR, Newman NJ, ed. 6. baskı. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2005. p.739-805.
5. Biousse V, Touboul PJ, D'Anglejan-Chatillon J, Levy C, Schaison M, Bousser MG. Ophthalmologic manifestations of internal carotid artery dissection. *Am J Ophthalmol* 1998;126:565-77.
6. Guillon B, Levy C, Bousser MG. Internal carotid artery dissection: An update. *J Neurol Sci* 1998;153:146-58.
7. Bhatti MT, Schmalfuss I. Dysgeusia and painful Horner's syndrome from an internal carotid artery dissection: radiological-anatomical correlation. *Acta Ophthalmol Scand* 2002;80:562-4.

8. Biller J, Hingten WL, Adams HPJr, Smoker WR, Godersky JC, Toffol GJ. Cervicocephalic arterial dissections. A ten year experience. *Arch Neurol* 1986;43:1234-8.
9. Rosebraugh CJ, Griebel DJ, DiPette DJ. A case report of carotid artery dissection presenting as cluster headache. *Am J Med* 1997;102:418-9.
10. Hart RG, Easton JD. Dissections. *Stroke* 1985;16:925-7.
11. Mokri B, Silbert PL, Schievink WI, Piepgras DG. Cranial nerve palsy in spontaneous dissection of the extracranial internal carotid artery. *Neurology* 1996;46:356-9.
12. Aydın P, Gedik Ş. Pupilla Muayenesinde Kullanılan İlaçlar. *Oftalmik İlaçlar Göz Hastalıkları Tanı ve Tedavisinde Kullanım*. Sibel Oto, Gürsel Yılmaz, Pınar Aydın, ed. Ankara: Güneş Kitabevi Ltd Şti; 2003. p.55-61.
13. Grimson BS, Thompson HS. Raeder's syndrome. A clinical review. *Surv Ophthalmol* 1980;24:199-210.
14. Hart RG, Easton JD. Dissections of cervical and cerebral arteries. *Neurol Clin* 1983;1:155-82.
15. Chan CC, Paine M, O'Day J. Carotid dissection: a common cause of Horner's syndrome. *Clin Experiment Ophthalmol* 2001;29:411-5.
16. Mokri B, Sundt TM, Houser OW, Piepgras DG. Spontaneous dissection of the cervical internal carotid artery. *Ann Neurol* 1986;19:126-38.