

# DERLEMELER

## Homer Sendromu

Mustafa SARSILMAZ\*, Sami İLKER

### TANIM VE KISA TARİHÇE

Horner sendromu; miyozis, pitozis, enoftalmi, anhidrozis ve alt göz kapağının yüksekliği ile karakterize klinik bir tablodur. Unilateral veya bilateral olabilir. Bu tablo hipotalamustan göze kadar uzanan sempatik zincirin herhangi bir yerinde total veya parsiyel lezyona bağlı olarak ortaya çıkar (1,2,3,4).

Horner sendromu, ilk defa Zürih oftalmologlarından Johann F.Horner (1831-1886) tarafından tarif edilmiştir (5,6,7),

### KLİNİK ANATOMİ

Göze gelen sempatik sinir uyarımı üç nöronlu bir yol olarak düşünülmektedir. Birinci nöron arka hipotalamustan başlar. Bu nörona ait aksonlar çaprazlaşmadan beyin sapında aşağıya doğru iner ve medulla spinalis'te yer alan Budgete'nin sentrum siliospinale'sinde (Cs-T1 veya T2 arası) sonlanın İkinci nöron buradan boyundaki üst servikal ganglion'a gelir. Bu ganglion, 2.-4. servikal vertebra ların transvers çıkıntıları hizasında, Internal karotis arteri ve internal jugular venin arkasına yerleşmiştir. Üçüncü nöron internal karotis arteri çevresinde yükselir ve kranium içine girerek trigeminusun oftalmik dalına katılır. Sempatik lifler nazosiliyer sinir, uzun ve kısa siliyer sinirler aracılığı ile korpus siliyare ve pupillanın dilatatör kasına uzanır (2,8).

Bazı yazarlar hipotalamus ile göz arasındaki sempatik yolun dört ayrı nörondan oluştuğunu kabul etmektedirler. Bu görüşe göre arka hipotalamustan başlayan birinci nöron beyin sapında bulunan retiküler nükleuslarda sonlanır. İkinci nöron buradan başlar ve medulla spinalis'in Cs-T1 veya T2 segmentlerindeki kolumna intermediolateralis'e (Budgete'nin sentrum siliospinale'si) kadar de-

vam eder. Bu merkezden başlayan üçüncü nöron üst servikal ganglion'a oradan başlayan dördüncü nöron ise göze ulaşır (9).

Hipotalamus'tan başlayan sempatik uyarımların boyun, yüz, orbita ve bulbus okuli'ye kadar iletilmesini sağlayan nöronlar serisinin herhangi bir yerinde kısmi veya tam bir lezyon olursa, ipsilateral olarak Horner Sendromu ortaya çıkar. Lezyonun seviyesine ve derecesine göre klinik tabloyu oluşturan semptomlar biraz farklılık gösterebilir.

Ekstraoküler kaslar arasında incelenen üst tarsal kas, levator palpebralis kasının aponeurozunun alt laminasından üst tarsın üst kenarına uzanan düz kas liflerinden oluşur ve alt yüzde konjonktiva ile örtülüdür. Alt tarsal kas ise, alt rektus ve alt oblik kaslarının fasiyal kılıfları ile alt kapak tarsı arasında uzanan düz kas liflerinden oluşur ve daha az belirgindir. Orbiküler kas da düz kas liflerinden oluşmuştur ve alt orbital fissürün üzerinde yer alır (11).

Göze gelen sempatik uyarım üst ve alt tarsal kasları aktive ederek, üst göz kapağının yukarı kaldırılmasını, alt göz kapağının ise aşağı indirilmesini sağlar. Bu esnada orbikular kas da kasılır ve bulbus okuli'yi orbita kemik çatısı içinde ön tarafta tutar. Sempatik uyarım sayesinde pupilla dilatatör kası kasılır ve pupil dilate olur. Ayrıca siliyer kaslar da gevşer, zonuler lifler gerginleşir, lensin ön-arka çapı azalır, dolayısıyla kırıcılığı azalır, böylece akomodasyonun dengeli yapılması sağlanmış olur (1,9).

Miyozis, pupilla dilatatör kasının paralizisine bağlıdır ve değişik derecelerde olabilir. Loş ışıkta parlak ışıkta olduğundan daha belirgindir. Göze ışık tutulduğunda ve yakına bakıldığında pupilla sfinkter kasının aktivasyonuna bağlı olarak miyozis daha da artar (2,8).

Üst tarsal kas sempatik etki ile üst göz kapağının açılmasını tama ulaştırır (3,9). Sempatik uyarım ortadan kalkınca üst göz kapağı tam olarak kaldırılamaz. İrisin üst kısmı normalden daha fazla (1-2mm) üst göz kapağı tarafından örtü-

lür ve hafif pitozis izlenir (2,9,10). Eğer okulomotor sinirin inerve ettiği levator palpebralis kası, üst tarsal kas ile birlikte paralizye uğrarsa üst göz kapağı tamamen düşer ve tam pitozis ortaya çıkar. Alt tarsal kas'ın paralizisine bağlı olarak alt göz kapağının hafifçe yükseldiği izlenir. Böylece üst göz kapağı ile alt göz kapağı arasındaki açıklık (rima palpebrarum) daralmış olur (2).

Orbital kas göz küresini orbita çukuru içinde ön tarafta tutar. Sempatik uyarımda kesilme olunca bu kas fonksiyon yapamaz ve bulbus okuli orbita içinde hafif arkaya kayar. Hem bulbus okuli'nin arkaya kaymasına hem de rima palpebrarum'un daralmasına bağlı olarak belirgin derecede enoftalmi gözlenir (2,9).

Üst servikal ganglion'dan önceki preganglioner liflerde herhangi bir lezyon söz konusu ise, lezyon tarafındaki yüz ve boyun derisindeki vazodilatasyona bağlı kızarıklık ve ter bezlerinin fonksiyon kaybına bağlı olarak da anhidrozis ortaya çıkar. Eğer lezyon yalnızca iç karotik pleksus'daki postganglioner sempatik nöronları etkilemişse, yüzün aynı yarımında hem vazodilatasyon hem de anhidrozis görülmez çünkü yüz ve boyun derisindeki damarlara ve ter bezlerine giden postganglioner sempatik lifler, üst servikal ganglion'dan sonra, dış karotis arteri ve dalları çevresinde seyrederek hedef organlarına ulaşırlar (9).

Herhangi bir seviyedeki lezyon konjenital ise veya etken infant döneminde gelişmişse, etkilenen gözde iris pigmente olmayabilir, heterokromi ortaya çıkar. Ayrıca siliyer kas üzerindeki parasempatik etkinin dengelenmemesine bağlı olarak akomodasyonda artış olabilir (2,11).

### ETYOPATOLOJİ

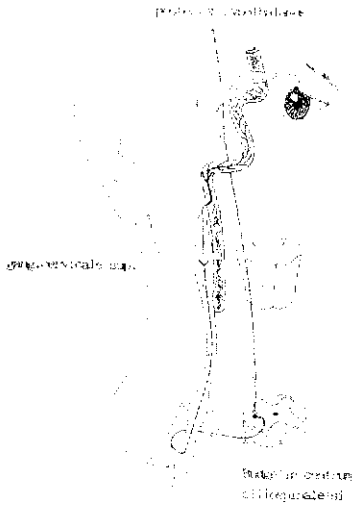
Horner sendromu'na yol açan patolojiler çok çeşitlidir. Posterior hipotalamustan medulla spinalis'in Cs-T1 segmentierte kadar inen sempatik lifleri herhangi bir seviyede etkileyen patolojiler Horner sendromu'na sebep olurlar.

Geliş: 7.2.1992

Kabul: 30.3.1992

\* Yard.Doç.Dr. GATA Anatomi BD

\*\*Yard.Doç.Dr. GATA Göz Hastalıkları ABD, ANKARA



Şekil 1. Gözün sempatik innervasyonunun anatomisi.

Merkezi sinir sisteminin glioma gibi tümörleri, vasküler lezyonları, siringomiyeli-siringobulbi, multipl skleroz, servikal bölgede medulla spinalis'in bir yarımın kesilmesi ve diskinezi tedavisinde beyin sapına uygulanan stereotaksik cerrahi Homer sendromu'nun sebepleri arasında yer alırlar (4,9,10, 11,12,13).

C8-T1 spinal sinirler içerisinde medulla spinalis'ten çıkıp ilk iki-üç rami kommunikantes albi aracılığı ile trunkus sempatikus'a ulaşan ve üst servikal ganglion'a kadar yükselen preganglioner sempatik nöronları etkileyen patolojiler de Homer sendromu'nun etyolojisinde yer alırlar. Servikal kostanın ganglion stellatum üzerindeki traksiyon etkisi, servikal sempatik ganglionların kendi tü-

mörleri, apikal bronşial karsinoma (Pancoast tümörü) ve diğer boyun tümörlerinin servikal sempatik ganglionlara invazyonu, bütün bu malignitelerin ve meme kanserinin aksiller ve klaviküler metastazlarının tedavisi amacıyla uygulanan radyoterapi, tümörlerin cerrahi, radikal boyun diseksiyonu ve tiroidektomi esnasında servikal sempatik zincirin kesilmesi, intratorasik guatr, dejeneratif nörolojik bozukluklar, boyun alt kısımlarındaki kesici veya kunt yaralanmalar, pleksus brakialis'i tutan çeşitli patolojiler Homer sendromu'nun etyolojisinde yer alırlar (4,10,13,14,15,16,17).

İç karotis arteri'nin oklüzyonu veya dissekan anevrizmaları, fossa krani media'daki tümörler, granülom ve trigeminal nöropati de postganglioner sempatik nöronları etkileyen sebepler arasındadır (11,16,18). Postganglionik Homer sendromu, izole olduğunda, daha proksimaldeki lezyonların aksine, benign etyolojiye sahiptir. Raeder'in benign paratrigeminal sendromunun komponentleri arasında yer alabilir. Demet tarzında baş ağrısı (migren benzeri nevralsi) ile birlikte postganglionik okülosempatik defekt söz konusudur. Karotid arter dissekan anevrizmalarında ise ağrı ve okülosempatik defekt yanısıra tad bozukluğu ve iskemik sekel de görülebilir (18).

Homer sendromu başka klinik bulgular ile beraber de görülebilir. Konjuge bakış paralizisi, ipsilateral fasiyal analjezi, fasiyal sinir paralizisi ve sağırık ile beraber görüldüğünde Fouville sendromu adını alır. Retrofaringeal aralığı tutan lezyonlar 9., 10., 11. ve 12. kranial sinirlerle beraber servikal sempatik zinciri de tutarak Homer sendromu'na neden olur-

lar. Bunların kombinasyonuna Villaret Sendromu denir. Dorsolateral medulla lezyonlarında spinotalamik duyu kaybı ile beraber Horner sendromu da görülür. Bu tabloya VVallenberg sendromu denir (19).

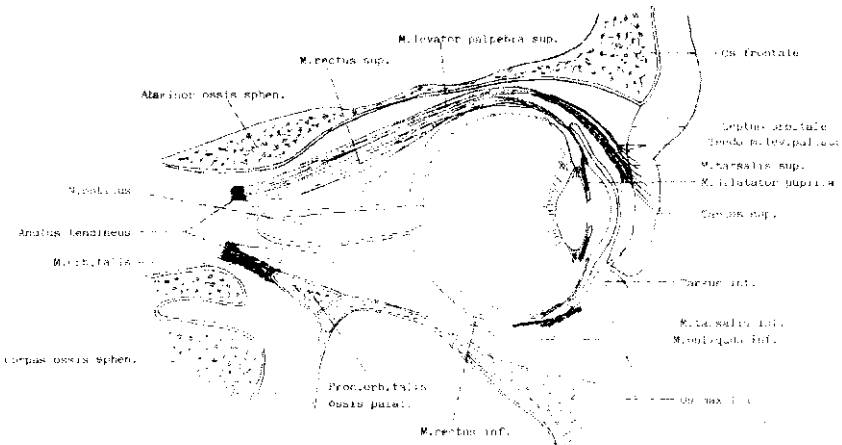
## TANI VE AYIRICI TANI

Horner sendromu nörojenik pitozlar arasında yer almaktadır. Hikâyesi ve semptomları benzerlik gösteren çeşitli klinik tablolarla ayırıcı tanıya gidilmelidir. Ayırıcı tanıda dikkat edilecek durumlar ise şu şekilde sıralanabilir; Levator palpebralis kasının gelişme bozukluğu (Pseudo-Horner sendromu), aponörotik defektlere bağlı pitoz, okulomotor sinirin konjenital veya akkız lezyonları, kafa travması sonucu santral veya periferik postravmatik oftalmopleji, göz kapağının hareketlerini kısıtlayan İnflamasyon veya travma sonrası oluşan skar dokusuna bağlı mekanik pitoz, hipotropya ve dermatomalazis bulunan yakalardaki psödoptoz (20,21).

Şüpheli vakalarda kesin tanıya varabilmek ve lezyonu lokalize edebilmek için damla testlerinden faydalanılır. Bu testler monoküler defekt aranırken her iki göze, binoküler defekt aranırken yalnız bir göze, 1 dakika arayla birer damla kokain, hidroksiamfetamin, norepinefrin damlatılması ve 30-45 veya 60 dakika sonra pupil reaksiyonunun gözlenmesi esaslarına dayanır (8,18,22).

Her iki göze 1 dakika arayla birer damla %4-10'luk kokain solüsyonu damlatıldıktan 60 dakika sonra her iki pupil çapı ölçülür. Homer sendromu teşhisi koyabilmek için en az 1mm anizokori olmalıdır. Bu test %95 oranında doğru sonuç vermektedir (23). Erişkinlerin en az %20'sinde görülen fizyolojik veya santral anizokori'den ayırd edilmesi oldukça güçtür (18). Pupil reaksiyonu normal ölçülerde olan anizokori her hastada mutlaka Horner sendromu düşünülmelidir.

Lezyonun lokalizasyonu tedavi açısından önem arz etmektedir. Bu amaçla %2-5'lik kokain göze damlatılır. Kokain, normal olarak sinir-kas kavşağına salınmış olan norepinefrin'in geri emilimini önleyerek normal pupill dilate eder. Eğer lezyon ikinci veya üçüncü nöronda ise pupil dilatasyonu görülmez. Oysa lezyon birinci nöronda ise pupil dilatasyonu olabilir veya olmayabilir (18,22). Böylece «kokain damlatıldıktan sonra Horner sendrom'u kişide pupil dilate olursa lezyon-



Şekil 2. Sagittal kesitte orbita ve içindekilerin lateral taraftan görünüşü.

## HORNER SENDROMU

nun merkezi sinir sisteminde olduğu kesinlik kazanır. Bu amaçla aynı şekilde %1'lik hidroksumfetamin de kullanılabilir. Hidroksumfetamin, tahrip olmamış postganglionik sinir uçlarından norepinefrin salınmasını stimüle eder. Eğer lezyon postganglionik ise pupil dilate olmaz, fakat preganglionik lezyonlarda dilate olur (2,8). Bazen konjenital Horner sendromu ve akkiz vakalarda transsinaptik dejenerasyona bağlı hatalı sonuçlar çıkabilir (18).

1/1000'lik sıvı epinefrin göze damlatıldığında, eğer postganglionik lezyon varsa, denevre olmuş pupili süpersensitiviteye bağlı olarak dilate edecektir. Ancak majör bir preganglionik lezyon varlığında da pupil dilatasyonuna sebep olacağından, ganglion servikale superior'un proksimal veya distalindeki lezyonların ayırımında fazla yararlı değildir (18).

### TEDAVİ

Horner sendromu, bizzat hastanın hayatını tehdit eden bir tablo değildir. Ancak altında yatan patolojinin araştırılıp tesbit edilmesi gereklidir. Horner sendromu'na yol açan patoloji belirlendiğinde mümkünse sebebe yönelik tedavi uygulanmalıdır. Ancak, baş-boyun bölgesindeki cerrahi girişimlere, medulla spinalis travmalarına, ya da hipotalamik infarktüse bağlı olarak Horner sendromu gelişmişse, nöronlar serisinde kesilme olduğundan ve yeni nöronların bu açığı kapatmaları söz konusu olmadığından, te-

davi mümkün değildir. Komplikasyonlara yönelik düzeltici tedavi uygulanır.

Horner Sendromu'nda ortaya çıkan kapak komplikasyonunun (ptozis) tedavisinde Fasanella-Servat operasyonu uygulanmaktadır. Levator palpebra kası fonksiyonunun iyi olduğu, kapak kıvrımının da mevcut olduğu vakalarda, 1.5-2mm'lik hafif ptozisler için bu operasyon uygun bir tekniktir (24,25).

### KAYNAKLAR

1. Williams PL, Warwick R. Gray's anatomy, 36<sup>th</sup> ad. Churchill-Livingstone, 1980; 895, 1130, 1178.
2. Kanski JJ. Clinical ophthalmology, 2<sup>nd</sup> ed. Butterworth-Heinemann 1989; 16, 474-5.
3. Ger P, Abrahams P. Essentials of clinical anatomy. Pitman publishing Ltd, 1986; 247, 282.
4. Safran MJ, Greenwald MJ, Rice HC, Polins kS. Cervical spine dislocation presenting as an isolated Horner's syndrome. Arch Ophthalmol 1990; 108:327-8.
5. Stedman's medical dictionary, 36<sup>th</sup> ed. Williams and Wilkins 1976; 656, 1384.
6. Dorland's illustrated medical dictionary. 24<sup>th</sup> ed. Saunders 1965; 1488.
7. Mac Nalty AS. Butterworths medical dictionary, Butterworths 1965; 692.
8. Cremer SA, Thompson HS, Digre KB, Kardon RH. Hydroxyamphetamine mydriasis in Horner's syndrome. Am J Ophthalmol 1990; 110:71-6, 717.
9. Carpenter MB. Human neuroanatomy, 7<sup>th</sup> ed. Williams and Wilkins 1976; 207, 210-1, 271, 282-3, 384.
10. Moore KL. Clinically oriented anatomy. 2<sup>nd</sup> ed, Williams and Wilkins 1985; 899.
11. Lindsay KW. Neurology and neurosurgery Illustrated. Churchill-Livingstone 1986; 132.
12. Austin CP, Lesseil S. Horner's syndrome from hypothalamic infarction. Arch Neurol 1991; 48:332-4.
13. Snell RS. Clinical neuroanatomy for medical students, 2<sup>nd</sup> ed. Little Brown and Co 1987; 470, 462, 544-5, 558-9.
14. Anson and Mcvay. Surgical anatomy, 6<sup>th</sup> ed. Saunders 1984; 88.
15. Cengiz K, Aykin A, Demirci A, Diren B. Intrathoracic goiter with hyperthyroidism, tracheal compression, superior vena cava syndrome and Homer's syndrome. Chest 1990; 97:1005-06.
16. Dyck PJ. Peripheral neuropathy. Saunders 1984; 1391-92.
17. Lindner HH. Clinical anatomy. Prentice Hall Int Inc 1989; 163.
18. Hornblase A. Oculoplastic, orbital and reconstructive surgery, Williams and Wilkins 1990; 2:745.
19. Rosenberg RN. The clinical neurosciences. Churchill-Livingstone 1983; 830, 939, 945-6.
20. Thompson BM, Corbett JJ, Kline LB, Thompson HS. Pseudo-Horner's syndrome. Arch Neurol 1982; 39:108-11.
21. Yalaz M. Ptozis cerrahisindeki yenilikler. Türk Oft Gaz 1991; 21:423-8.
22. Jones IS, Jakobiec FA. Diseases of the orbit. Harper and Row 1979; 108-9.
23. Kardon RH, Denison CE, Brown CK, Thompson HS. Critical evaluation of the cocaine test in the diagnosis of Homer's syndrome. Arch Ophthalmol 1990; 108:384-7, 1667-68.
24. Fasanella RM. Surgery for minimal ptosis. The Fasanella-Servat operation. Trans Ophthalmol 1973; 93:425-37.
25. Sidney AF. A modified Fasanella-Servat procedure for ptosis. Arch Ophthalmol 1975; 93:639-40.