



# Konjenital Horner Sendromlu Olguda Nöroblastom

## Neuroblastoma in a Case with Congenital Horner's Syndrome

Hüseyin Mayalı\*, Süleyman Sami İlker\*, Şaban Kılıç\*, Birol Sürücü\*, Aykan Özgüven\*\*

\*Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Manisa, Türkiye

\*\*Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Manisa, Türkiye

### Özet

Horner sendromunda klasik olarak miyozis, ptosis ve ipsilateral fasyal anhidrozis mevcuttur. Etiyolojisinde sempatik zincirde santral, preganglionik ve postganglionik yerleşim gösteren patolojiler yer alır. Üç aylık kız bebek sol göz kapağında düşüklük yakınması ile kliniğimize getirildi. Yapılan muayenesinde, heterokromi, sol gözde ptosis, miyozis ve ipsilateral anhidrozis bulguları mevcuttu. Bu bulgularla konjenital Horner sendromu olabileceği düşünüldü. Konjenital Horner sendromu etiolojisinde doğum travmasına bağlı brakial pleksus hasarı büyük rol oynamaktadır. Olgumuzun anamnezinde doğum travması hikayesi mevcut değildi. Etiyolojiye yönelik testler neticesinde nöroblastom saptandı. Sonuç olarak, Horner sendromu çocukluk çağı nöroblastomunun bir belirtisi olabilir. Bu yüzden, altta yatan ciddi bir hastalığı dışlamak için okulosempatik sistemin detaylı incelenmesinde yarar vardır. (Turk J Ophthalmol 2014; 44: 325-6)

**Anahtar Kelimeler:** Horner sendromu, iriste heterokromi, nöroblastom

### Summary

Miosis, ptosis, and ipsilateral facial anhidrosis are normally present in Horner's syndrome. Pathologies which show central, preganglionic and postganglionic residence in sympathetic chain are present in its etiology. A 3-month-old girl baby was admitted to our clinic for ptosis in the left eye. Heterochromia, ptosis in the left eye, miosis and, ipsilateral anhidrosis were detected in her examination. In view of these findings, it seemed possible that her disease could be congenital Horner's syndrome. Brachial plexus injury due to birth trauma plays a major role in the etiology of congenital Horner's syndrome. There was not any birth trauma history in our patient. The patient was diagnosed to have neuroblastoma as a result of etiologic tests. In conclusion, Horner's syndrome can be the presenting sign of childhood neuroblastoma. Therefore, it is advisable to examine the oculosympathetic system in detail in order to leave out any underlying serious disorder. (Turk J Ophthalmol 2014; 44: 325-6)

**Key Words:** Horner syndrome, heterochromia iridis, neuroblastoma

### Giriş

Horner sendromu (HS) kliniğinde ptosis, miyozis ve aynı tarafta 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 ancak doğumda travma öyküsü yoksa mutlaka nöroblastik tümörlerin ekarte edilmesi gereklidir.<sup>1-3</sup>

Nöroblastom çocukluk çağı tümörlerinin %8 ile %10'unu oluşturur ve ekstra kranial solid tümörlerden en sık karşımıza çıkar. Nöroblastom sempatik ganglionlardaki veya

adrenal meduladaki primordiyal nöral krest hücrelerinden kaynaklanan bir tümördür. Klinik bulgular, tümörün primer olarak bulunduğu bölgeye veya metastaz yaptığı bölgeye göre değişiklik göstermektedir. HS, orbitanın, baş-boyun bölgesinin ve torasik bölgenin tutulduğu durumlarda karşımıza çıkar.<sup>1,4</sup> Bu çalışmamızda, KHS saptanan ve ileri tetkiklerinde nöroblastom tanısı alan olgumuzu sunmayı amaçladık. Olgunun yakınlarından bu yayın için bilgilendirilmiş olur alındı.

### Olgu Sunumu

Üç aylık kız bebek sol göz kapağında düşüklük şikayeti ile kliniğimize getirildi. Hastanın ailesinin anamnezinden

**Yazışma Adresi/Address for Correspondence:** Dr. Hüseyin Mayalı, Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Manisa, Türkiye

Gsm: +90 532 497 34 81 E-posta: drmayali@hotmail.com **Geliş Tarihi/Received:** 04.04.2013 **Kabul Tarihi/Accepted:** 23.12.2013

göz kapağındaki düşüklüğün 25 günlükten sonra oluştuğu, doğumun miyadında sezeryan doğum olduğu, doğum esnasında herhangi bir travma olmadığı ve sonrasında herhangi bir cerrahi hikayesinin bulunmadığı öğrenildi.

Yapılan oftalmolojik muayenesinde sol gözde pitozis, miyozis ve iriste hipokromi saptandı (Resim 1). Sol yüz bölgesinde terleme azlığı olduğu ailenin sorgulanmasıyla öğrenildi. Hastanın bu klinik bulgularla KHS olabileceği düşünülerek baş, boyun ve toraks manyetik rezonans (MR) görüntülemesi istendi. Olgunun toraks MR'da sol akciğer arka mediastende yaklaşık 3x2,5 cm çapında kitle saptandı (Resim 2). Mevcut göz ve radyolojik bulgularla sempatik zincirinin preganglionik (2. nöron) seviyede etkilenmesi sonucu HS geliştiği anlaşıldı.

Bunun üzerine hasta pediyatrik onkoloji tarafından değerlendirildi, nöroblastom olarak kabul edildi. Hastaya dış merkezde kemoterapi tedavisi başlandı. Altı kür kemoterapi sonrası yapılan eksizyonel biyopsi sonrası patolojik olarak tam remisyon saptandı. Hastaya idame kemoterapi tedavisi başlandı.



**Resim 1.** Sol gözde pitozis, miyozis ve iriste hipokromi görülmektedir.



**Resim 2.** Toraks MR'sinde sol akciğer arka mediastende yaklaşık 3x2,5 cm çapında kitle görülmektedir.

## Tartışma

Jeffery ve ark.<sup>1</sup> geriye dönük olarak inceledikleri 73 çocukluk dönemi HS'li hastanın 31'inin (%42) konjenital, 11'inin (%15) cerrahi müdahale olmadan oluşan, 31'inin (%42) de toraks, boyun, ve santral sinir sistemi cerrahisinden sonra oluştuğunu bildirmişlerdir. Cerrahi müdahale sonucu oluşmayan 11 HS'li hastanın ikisi nöroblastom, biri rabdomiyosarkom, biri beyin sapı vasküler malformasyonu, biri yaygın demiyelinizan sklerozis ve kalan beşi idiyopatik olarak bildirilmiştir. Woodruff ve ark.<sup>5</sup> yaptıkları başka bir çalışmada, 10 HS'li olgunun ikisinde nöroblastom, ikisinde geçirilmiş kardiyotorasik cerrahi ve ikisinde konjenital anomaliler saptandığını, olguların dördünde ise herhangi bir patoloji olmadığını bildirmişlerdir. Ayrıca HS gelişen internal karotid arter agenezisi, vasküler oklüzyonlar, pnomotoraks ve ektopik servikal timus saptanan olgular çalışmalarda bildirilmiştir.<sup>6-9</sup> Bizim olgumuzun herhangi bir cerrahi hikayesi yoktu. Yapılan toraks MR'sinde sol arka mediastende kitle saptandı ve nöroblastom tanısıyla tedavisi başlandı.

KHS'de miyozis, pitozis ve aynı tarafta fasiyal anhidrozis gibi bulguların yanında iris heterokromisi sıklıkla eşlik eder.<sup>2</sup> Perinatal dönem ve yaşamın birinci yılında okülosempatik yolun hasarında heterokromi oluşur. Sempatik sistem stromal melonasitlerden melanin oluşumunu kontrol eder. Sempatik zincirin herhangi bir nedenle hasara uğraması sonucu iris pigmentasyonunda kesintiler oluşur. Bundan dolayı sempatik sistemin tutulduğu doğumsal lezyonlarda etkilenen taraf iriste hipokromi oluşur.<sup>10</sup> Bizim olgumuzun da HS gelişen sol gözü hipokromikti.

## Sonuç

KHS genellikle idiyopattiktir, daha az sıklıkla doğum travmasına ikincil brakial pleksus hasarı sonucu oluşabilmektedir. Ancak KHS'nin en önemli nedenlerden biri olan primer torasik nöroblastom her zaman hatırlanmalı ve altta yatabilecek bir sebep olarak araştırılmalıdır.

## Kaynaklar

1. Jeffery AR, Ellis FJ, Repka MX, Buncic JR. Pediatric Horner syndrome. JAAPOS. 1998;2:159-67.
2. Walton KA, Buono LM. Horner syndrome. Curr Opin Ophthalmol. 2003;14:357-63.
3. Mayalı H. Konjenital Horner Sendromu ve Apraklonidin Damlanın Tanıda Kullanımı Türkiye Klinikleri Oftalmoloji Dergisi. 2012;21:184-7.
4. Demirkaya M, Sevinir B. Nöroblastom. Güncel Pediatri. 2006;3:128-32.
5. Woodruff G, Buncic JR, Morin JD. Horner's syndrome in children. J Pediatr Ophthalmol Strabismus. 1988;25:40-4.
6. Ryan FH, Kline LB, Gomez C. Congenital Horner's syndrome resulting from agenesis of the internal carotid artery. Ophthalmology. 2000;107:185-8.
7. Sears ML, Kier EL, Chavis RM. Horner's syndrome caused by occlusion of the vascular supply to sympathetic ganglia. Am J Ophthalmol. 1974;77:717-24.
8. Rosegger H, Fritsch G. Horner's syndrome after treatment of tension pneumothorax with tube thoracostomy in a newborn infant. Eur J Pediatr. 1980;133:67-8.
9. Mihora LD, Jatla KK, Enzenauer RW. Horner syndrome due to ectopic cervical thymus. J Pediatr Ophthalmol Strabismus. 2006;43:46-8.
10. Weinstein JM, Zweifel TJ, Thompson HS. Congenital Horner's syndrome. Arch Ophthalmol. 1980;98:1074-8.