



Het syndroom van Horner

Wat is het syndroom van Horner?

Het syndroom van Horner is een aandoening waarbij het ooglid van een oog wat naar beneden hangt, de pupil van dat oog heel klein is en de huid rondom het oog niet meer zweet en daardoor droog is.

Hoe wordt het syndroom van ook wel genoemd?

Het syndroom van Horner wordt ook wel het syndroom van Claude-Bernard genoemd. Horner was een Zwitserse oogarts die dit syndroom beschreven heeft. Claude Bernard is een Franse arts die ook dit syndroom beschreven heeft.

Hoe vaak komt het syndroom van Horner voor bij kinderen?

Het syndroom van Horner is een zeldzame aandoening op de kinderleeftijd. Hoe vaak het syndroom van Horner voorkomt bij kinderen is niet goed bekend.

Bij wie komt het syndroom van Horner voor?

Het syndroom van Horner komt zowel bij jongens als bij meisjes voor. Het Horner syndroom kan bij kinderen op alle leeftijden optreden.

Wat zijn de verschijnselen van het syndroom van Horner?

Hangend ooglid

Bij het syndroom van Horner hangt het ooglid aan het aangedane oog wat verder omlaag dan van het andere niet aangedane oog. Het ooglid hangt bij het syndroom van Horner nooit helemaal over de oogbol heen, het is altijd mogelijk om nog door het oog te blijven kijken. Dit hangende ooglid wordt ptosis genoemd.

Kleine pupil

Bij het syndroom van Horner is de pupil, het zwarte bolletje midden in het oog, veel kleiner bij het aangedane oog dan bij het niet aangedane oog. Normaal verandert de grootte van de pupil ook met de hoeveelheid licht die in het oog valt. Dit is bij het Horner syndroom ook niet meer goed mogelijk. De kleine nauwe pupil wordt miosis genoemd. In het donker valt het verschil in grootte van de pupil het meeste op.

Verminder zweeten

De huid rondom het oog, het voorhoofd en wang kan ook niet meer zweeten wanneer dit nodig is. Daarom voelt de huid in deze gebieden droog aan. Het niet meer kunnen zweeten wordt anhidrosis genoemd. Bij sommige kinderen met het syndroom van Horner kan ook een helft van de romp niet meer zweeten.

Halfzijdige rode verkleuring gelaat

Bij een deel van de kinderen met het syndroom van Horner zal de aangedane helft van het gelaat niet rood kleuren wanneer het kind bijvoorbeeld perst of zich erg druk maakt. Deze halfzijdige rode verkleuring van het gelaat wordt ook wel het Harlekijn symptoom genoemd.

Oog ligt dieper

Bij het syndroom van Horner lijkt het alsof het aangedane oog (daar waar het ooglid hangt en de pupil klein is) wat dieper in de oogkas te liggen dan het andere niet aangedane oog. Dit



blijkt echter gezichtsbedrog te zijn. Bij nameten blijken beide ogen even diep in de oogkas te liggen. Dit dieper liggen van het oog werd enophthalmus genoemd.

Verschillende kleur iris

Bij een deel van de kinderen waarbij het Horner syndroom ontstaat voor de leeftijd van twee jaar zal er verschil zijn in kleur tussen de iris (het regenboogvlies wat de kleur van het oog bepaald) van het aangedane en van het niet aangedane oog. De kleur van de iris van het aangedane oog blijft vaak blauw, het niet aangedane oog krijgt de kleur van de ogen die overgeërfd is van vader of moeder. Het kleurverschil valt natuurlijk alleen op als het kind bruine of groene ogen of in elk geval een andere kleur als blauw zou zijn gaan krijgen.

Wat is de oorzaak van het syndroom van Horner?

Zenuw functioneert niet

Het syndroom van Horner wordt veroorzaakt door het niet goed functioneren van een bepaalde zenuw. Deze zenuw wordt een sympathische zenuw genoemd. Deze zenuw begint diep in de hersenen en legt een hele grote afstand af door via de hals uiteindelijk naar het gebied achter het oog te gaan. Door de grote afstand die de zenuw moet overbruggen is hij kwetsbaar om ergens in de verdrukking te komen.

Verschillende oorzaken

Er bestaan veel verschillende oorzaken die er allemaal voor kunnen zorgen dat de sympathische zenuw ergens in de verdrukking komt waardoor de verschijnselen van het syndroom van Horner ontstaan. De zenuw kan op verschillende plaatsen in de knel komen te zitten, de meest voorkomende plaatsen waar de zenuw in de knel kan komen te zitten is in de hersenstam, in de hals of in het gebied achter het oog.

Beknelling in de hersenen

De meest voorkomende oorzaken van afknelling van de zenuw in de hersenstam zijn een ontsteking in de hersenen, een hersentumor, een holte in de hersenstam of een beschadiging van de hersenstam door bijvoorbeeld een beroerte. De laatste oorzaak wordt veel vaker bij volwassenen gezien dan bij kinderen.

Beknelling in de hals

De zenuw kan ook in de knel komen te zitten terwijl de zenuw door de hals loopt. De meest voorkomende oorzaken hiervan zijn een ongeval met beschadiging van de hals, een verlamming van de zenuwbundel in de hals (erbs of klumpke parese) als gevolg van een moeizame bevalling, een operatie van het halsgebied of in de borstholte, een afwijking van de grote lichaamsslagader (aorta) of door een tumor in de longen of in de hals, bij kinderen bijvoorbeeld een neuroblastoom.

Beknelling in het gebied achter het oog

Het laatste stuk wat de zenuw aflegt is van de hals naar het gebied achter het oog. De zenuw kan hier beschadigd raken door een ontsteking in het neus- of kaakgebied, een tumor in dat gebied of een afwijking aan de grote halsslagader. Ook kan de zenuw tijdelijk niet goed functioneren tijdens een aanval van cluster hoofdpijn.

Aangeboren vorm

Sommige kinderen hebben vanaf de geboorte al de symptomen van het Horner syndroom. Bij een groot deel van de kinderen zal dit veroorzaakt zijn door een moeizame bevalling waarbij



de zenuw opgerekt wordt of in ernstige gevallen doorgescheurd is. Bij een ander deel van de kinderen is dit veroorzaakt door een infectie van het kind tijdens de zwangerschap bijvoorbeeld door het herpes virus wat de waterpokken veroorzaakt. Vaak zijn er dan naast het syndroom van Horner nog andere verschijnselen.

Ook kan de aangeboren vorm van het syndroom van Horner veroorzaakt worden door een abnormaal aangelegde grote halsslager of een scheur in de wand van de halsslager als gevolg van een moeizame bevalling.

Erfelijke vorm

Waarschijnlijk bestaat er ook een erfelijke vorm van het syndroom van Horner. Dit is echter zeer zeldzaam. Ook is nog niet bekend waar de fout in het erfelijk materiaal zit wat de oorzaak is van deze erfelijke vorm van het syndroom van Horner.

Hoe wordt de diagnose syndroom van Horner gesteld?

Verhaal en onderzoek

Op grond van het verhaal en de wat de kinderneuroloog ziet aan het oog van het kind kan de diagnose Horner syndroom gesteld worden.

Wanneer getwijfeld wordt over er inderdaad sprake is van een Horner syndroom kunnen onderzoeken worden gedaan met oogdruppels die de pupil, het zwarte rondje in het midden van het oog, groter of kleiner moeten maken. Deze onderzoeken kunnen zowel door de kinderneuroloog als door de oogarts gedaan worden.

Oogdruppels

Met behulp van de reactie op verschillende oogdruppels kan nagegaan worden of er inderdaad sprake is van het syndroom van Horner en kan een aanwijzing gekregen in welk stuk de zenuw beschadigd is. Dit kan het zoeken naar de oorzaak van het syndroom van Horner makkelijker maken.

MRI scan

Vaak zal een MRI scan gemaakt worden van de hals en het kaakgebied. Zo kan gekeken worden of er een afwijking te zien is in de buurt van de sympathische zenuw die er voor zorgt dat de zenuw niet meer goed functioneert. Ook zal het bovenste gedeelte van de longen in beeld worden gebracht door bijvoorbeeld een röntgenfoto of een scan.

Andere onderzoeken

Afhankelijk van de bevindingen bij de scan kunnen nog andere onderzoeken nodig zijn. Bij onbekende oorzaak van het syndroom van Horner zal vaak onderzoek gedaan worden naar het voorkomen van een neuroblastoom.

Hoe wordt het syndroom van Horner behandeld?

Onderliggende oorzaak behandelen

Het Horner syndroom kan het beste behandeld worden door te proberen de onderliggende oorzaak op te sporen en te verhelpen. Afhankelijk van de oorzaak kan het om verschillende behandelingen gaan. Niet voor elke oorzaak bestaat een behandeling.

Ongeval

Wanneer de zenuw beschadigd is als gevolg van een ongeval of bijvoorbeeld door een moeizame bevalling waarbij een Erbse parese is ontstaan zal er geen behandeling mogelijk



zijn en zal de zenuw zich zelf moeten herstellen indien dit mogelijk is en de zenuw niet onherstelbaar beschadigd is.

Lui oog voorkomen

Wanneer jonge kinderen het syndroom van Horner hebben lopen ze de kans dat het oog met de symptomen van het syndroom van Horner een lui oog gaat worden. Dit omdat het ooglid wat hangt en de pupil kleiner is. Door hier alert op te zijn en zo nodig de behandeling op voorkomen van een lui oog toe te passen, kan dit probleem voorkomen worden. Kinderen kunnen dan gewoon met beide ogen goed zien.

Wat betekent het Horner syndroom voor de toekomst?

Afhankelijk van de oorzaak

Het zal sterk afhangen van de onderliggende oorzaak en de mogelijkheden om die onderliggende oorzaak op te heffen of de symptomen van het Horner syndroom kunnen verbeteren of zelfs verdwijnen. Ook wanneer de oorzaak helemaal kan worden opgeheven, maar de zenuw lange tijd afgekneld heeft gezeten kan het zijn dat het vele maanden duurt voor de symptomen van het Horner syndroom verbeteren. Bij ernstige beschadiging verdwijnen de symptomen niet. De symptomen die 2 jaar na het ontstaan van het syndroom van Horner nog aanwezig zijn, zijn meestal blijvend.

Weinig hinder

In het algemeen zullen kinderen als gevolg van het Horner syndroom weinig hinder ondervinden in het dagelijks leven. Als er al problemen zijn, dan liggen deze vaak op cosmetisch gebied.

Hebben broertjes en zusjes ook een vergrote kans op het syndroom van Horner?

Het hangt van de onderliggende oorzaak die het syndroom van Horner veroorzaakt af of broertjes en zusjes een vergrote kans zullen hebben om zelf ook het syndroom van Horner te ontwikkelen. De meeste onderliggende oorzaken zijn niet erfelijk. Meestal zullen broertjes en zusjes dan ook geen verhoogde kans hebben om zelf het syndroom van Horner te krijgen. Alleen bij de erfelijke vorm die in Nederland zeer zeldzaam is bestaat er wel een verhoogde kans dat broertjes en zusjes ook het syndroom van Horner zullen krijgen. In dat geval kan de klinisch geneticus hier meer informatie over geven.

Laatst bijgewerkt 7 juli 2007

Auteur: JH Schieving