

## Benign paroksizmal tortikollis

### Benign paroxysmal torticollis

Savaş Demirpençe, Uluç Yiş, Semra Hız Kurul

Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Nörolojisi Bilim Dalı, İzmir, Türkiye

#### Özet

Benin paroksizmal tortikollis (BPT) yaşamın ilk aylarından itibaren görülen ve başın birkaç saat ya da gün boyunca bir tarafa doğru eğilmesi ile giden epizodik bir hastalıktır. Ataklar sırasında kusma, terleme, solukluk, huzursuzluk ve dengesiz yürüme gibi belirtiler görülebilir. Kendi kendini sınırlayan bir hastalık olup üç ile beş yaşları arasında sonlanır. Ayırıcı tanıda gastroözofageal reflü, torsiyon distonisi, arka çukur ve kraniyoservikal bileşke anomalileri düşünülmelidir. Bu yazıda, benin paroksizmal tortikollisli bir olgu sunulmaktadır. Gereksiz ve pahalı tetkiklerin yapılmasının önlenmesi ve klinik seyirin bildirilerek ailenin telaşının giderilmesi amacıyla hekimlerin dikkatlerinin bu hastalığa çekilmesi amaçlanmıştır. (*Türk Ped Arş 2009; 44: 35-7*)

**Anahtar kelimeler:** Benin paroksizmal tortikollis, süt çocukluğu

#### Summary

Benign paroxysmal torticollis is an episodic disorder that occurs beginning in the first months of life, where the patient's head tilts to one side for hours or days. The attacks can be associated with other symptoms such as vomiting, sweating, pallor, irritability and unstable gait. It is a self-limited disorder which disappears between the ages of three and five years. The differential diagnosis of the disorder includes gastroesophageal reflux, torsion dystonia and posterior fossa or craniocervical junction abnormalities. Here, a case of benign paroxysmal torticollis is presented with the aim to emphasize that the pediatricians be able to recognize this disorder, to provide appropriate prognosis and not do unnecessary exams which would only cause expenses and anxiety for the child and their parents. (*Turk Arch Ped 2009; 44: 35-7*)

**Key words:** Benign paroxysmal torticollis, infancy

#### Giriş

Benin paroksizmal tortikollis sütçocuklarında görülen, başın bir tarafa eğilmesi ile giden epileptik olmayan paroksizmal bir hastalıktır. İlk kez 1969 yılında Snyder (1) tarafından tanımlanmış olup nadir olarak görülür. Yaşamın ilk aylarından itibaren görülebilir. Kızlarda biraz daha sık olduğu bildirilmektedir. Sağlıklı bir sütçocuğunda aniden ve kendiliğinden başın ve bazı olgularda tortipelvis olarak adlandırılan gövdenin de bir tarafa eğilmesi ile kendini gösterir. Olguların yaklaşık %60-70'inde kusma, iritabilite, solukluk, dengesizlik ve nistagmus gibi otonom belirtiler eşlik eder. Ataklar birkaç saatten birkaç güne kadar sürebilir. Atak sıklığı değişken olup çocuk ataklar arasında tamamen normaldir. Sıklıkla 3-5 yaş arasında ataklar kendiliğinden sonlanır. Benin paroksizmal tortikollisin patojenezi halen tam olarak aydınlatılmamıştır. Bazı araştırmacılar alta yatan labirentit gibi bir patolojinin varlığından söz etmektedirler (2-4). Bu durum daha bü-

yük olgularda görülebilen dengesiz yürüme ve baş dönmesi gibi bulguları da açıklayabilir. Bazı yazarlar ise vestibuloserebellar bağlantılarda bir patoloji olduğunu iddia etmişlerdir (5). Migren ile bağlantısı olduğu da ileri sürülmüştür. Çünkü benin paroksizmal tortikollis öyküsü olan olgularda ileride klasik migren geliştiğini bildiren araştırmacılar vardır (6,7). Etiopatogenezin tam olarak bilinmediği gibi tedavisi konusunda da etkinliği kanıtlanmış bir yöntem yoktur. İyi huylu bir hastalık olması nedeniyle ataklardaki bulguların tedavisinin yeterli olduğu görüşü hakimdir. Ayırıcı tanıda öncelikle gastroözofageal reflü ve torsiyon distonisi düşünülmelidir. Ayrıca benzer bulguları verebileceğinden arka çukur ve kraniyoservikal anomalilerin dışlanması gereklidir (2,3).

Bu yazıda benin paroksizmal tortikollisli bir olgu sunulmuş, ender olarak görülmesi ve özellikle ilk ataklarda tanı güçlüğü yaratabileceği vurgulanarak gereksiz tetkikler yapılmasının önlenmesine yönelik olarak hastalığa dikkat çekilmesi amaçlanmıştır.

**Yazışma Adresi/Address for Correspondence:** Dr. Semra Hız Kurul, Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Nörolojisi Bilim Dalı, 35340 İnciraltı, İzmir, Türkiye Tel: 0232 412 36 36 Gsm: 0532 272 30 80 Faks: 0232 412 36 49 E-posta: semra.kurul@deu.edu.tr **Geliş Tarihi/Received:** 05.09.2007 **Kabul Tarihi/Accepted:** 02.04.2008

## Olgu sunumu

Dokuz aylık kız çocuğu boynunun sol tarafa eğilmesi yakınması ile çocuk acil servisine getirildi. Bu yakınmasının aynı gün sabah uyandığında başlamış olduğu, huzursuzluğunun ve üç defa kusmasının eşlik ettiği bildirildi. Öyküsünden ilk kez beş aylık iken buna benzeyen bir atağının olduğu ve bugüne dek üç kez daha tekrarladığı, bazısının bir ya da iki saat bazısının ise yarım gün kadar sürdüğü öğrenildi. Ataklar sırasında boynunu bazen sol, bazen sağ tarafa eğdiği, huzursuz olup ağladığı, kustuğu ve halsizleştiği bazen gözlerinde kayma olduğu ifade edildi. Ataklar arasında herhangi bir yakınması olmayan olgunun özgeçmişinde özellik yoktu. Soygeçmişinden halasında migren başağrılarının olduğu öğrenildi.

Olgunun fizik incelemesinde ağırlık 9 kg (%50-75), boy 73 cm (%90) ve baş çevresi 45 cm (%50) idi. Diğer sistem bulguları doğal olup huzursuz görünümdeydi. Boyun pasif hareketlerde her yöne serbest olmakla birlikte hasta boynunu sürekli sol tarafa eğme eğiliminde idi (Resim 1,2). Sinir sistemi muayenesi normal olarak değerlendirildi.



Resim 1. Atak sırasında olgunun boynundaki distonik postür



Resim 2. Atak sırasında olgunun huzursuz görünümü

Tam kan sayımı ve elektrolit incelemelerinde patolojik bulgu saptanmayan olgunun, olası servikal veya arka çukur patolojileri açısından uygulanan boyun vertebra grafisi ve bilgisayarlı beyin tomografisi incelemeleri normal olarak değerlendirildi. Olguya öykü, fizik muayene ve laboratuvar incelemeler sonucu benin paroksizmal tortikollis tanısı koyuldu. Aileye hastalık hakkında bilgi verilerek olguya analjezik ve antiemetik tedavi uygulandı. Poliklinik izleminde gastroözofageal reflüyü dışlamak için istenen sintigrafik incelemesi normal olarak değerlendirilen olgu izleme alındı.

## Tartışma

Çocukluk çağında epileptik olmayan paroksizmal olaylar oldukça sık görülmekte ve bu hastalıkların ayırıcı tanısı zorluk gösterebilmektedir (8). Paroksizmal hareket hastalıklarından olan benin paroksizmal tortikollis, benin paroksizmal vertigo gibi epileptik olmayan epizodik durumlarla karşılaştırıldığında, daha ender görülmesi ve küçük sütçocuklarının bir hastalığı olması nedeniyle tanı koymada güçlükler ve gecikmeler daha sık görülür. Bu durumda hastalara gereksiz tetkikler yapılabilmekte ve aile aslında iyi huylu olan bu hastalık karşısında tanının gecikmesi nedeniyle endişe duyabilmektedir. Diğer epizodik olaylarda olduğu gibi benin paroksizmal tortikollisin tanısında da en önemli güçlük, tanısız bir biyolojik belirtecin olmaması ve tanının klinik bulgulara dayanmasıdır. Olgular ataklar arasında tamamen normaldir. Bu durumda epizodik olayın tanımlanması anne-baba ya da bakıcı gibi gözlemcilerin belirtileri anlatmasına bağlı kalmakta ve tanı öyküye dayandırılarak koyulmaya çalışılmaktadır. Son yıllarda teknolojinin gelişmesi bu olguların video- elektroensefalografi (EEG) kayıtlarının alınmasına olanak sağlamıştır. Bu yöntemde olgunun EEG ile beyin biyoelektrik aktivitesinin kaydı alınırken eşzamanlı hareketlerinin de kapalı devre televizyon sistemi ile video çekimi yapılmaktadır. Bu yöntem sayesinde epileptik olmayan paroksizmal olaylara kesin tanı koymak mümkün olabilmektedir (9). İdeal olan tanının bu yöntemle koyulmasıdır. Ancak olgularda her zaman video-EEG çekimi sırasında atakların yakalanması mümkün olmamaktadır. Bu durumda ailelerin ev tipi video kamera ile kayıt yapmaları ve görüntülerin izlenmesi de doktora oldukça yardımcı olmaktadır. Bu yazıda sunulan olgumuzun acil servise getirilmiş olması ve atak sırasında doktor tarafından görülmüş olması, ayrıca öyküde önceden de benzer ataklarının varlığı nedeniyle benin paroksizmal tortikollis tanısı konulmuştur. Kliniğin gözlenemediği ya da tanımlamanın yetersiz olduğu durumlarda, özellikle ilk ataklarda eğer akla gelmezse kolaylıkla gözden kaçabilecek bir tanıdır.

Epileptik olmayan paroksizmal olaylar genel olarak iyi huylu hastalıklardır. Benign paroksizmal tortikollisin de seyiri iyi olup kendi kendini sınırlayan bir hastalıktır. Bununla beraber seyiri bilinse de etiopatogenezi henüz tam olarak aydınlatılmamıştır. Bazı yazarlar migrenle ilişkilendirmişlerdir. Bu olguların ileride migrene eğilimlerinin daha fazla olduğu iddia edilmiştir. Yine bazı yazarlar benin paroksizmal tortikollisin, ailesinde migren öyküsü olan çocuklarda daha sık görüldüğünü bildirmişlerdir (7). Olgumuzun da soygeçmişinden halasına migren tanısının koyulmuş olduğu öğrenilmiştir.

Giffin ve ark.'ları (10), ailesinde ailevi hemiplejik migren öyküsü olan benin paroksizmal tortikollisli iki hastada CACNA1A mutasyonu saptamışlar ve bu hastalığın migren "aura"sı eşdeğeri olan bir kalsiyum kanal boşluğu olabileceğini iddia etmişlerdir. Bu bulgunun ileride artan olgu sayısı ile desteklenmesinin hastalığın etiopatogeneze açıklık getireceği düşünülmektedir.

Hastalığın nedeni çok iyi bilinmediği gibi tedavisi ile ilgili olarak da fazla veri yoktur. Antiepileptikler, antihistaminik ya da antiserotoninerjik ilaçlar denenmiş olsa da, etkinliği kanıtlanmış bir tedavi yöntemi bulunmamaktadır. Genel yaklaşım olarak aileye durumun iyi huylu bir hastalık olup geçici olduğunun ve ataklar sırasında kusma ve dehidratasyonun önlenmesi gibi bulgulara yönelik tedavinin uygulanmasının yeterli olacağını bildirilmesi önerilmektedir (11). Olgumuzda da aileye hastalık hakkında bilgi verilerek bundan sonra da atakların olabileceği ancak birkaç yıl içinde bu durumun sonlanacağı belirtilmiştir.

Sonuç olarak bu olgu, nadir görülmesi nedeniyle ve çocuk doktorlarının benin paroksizmal tortikollisi tanımlarının, gereksiz ve pahalı tetkiklerin yapılmasını önleyeceğine dikkat çekmek amacıyla sunulmuştur. Ayrıca erken ve doğru tanı ile olayın iyi huylu olduğunun anne ve babaya bildirilmesinin ailenin endişelerini gidermede önemli olduğu vurgulanmak istenmiştir.

## Kaynaklar

1. Snyder CH. Paroxysmal torticollis in infancy. A possibility of labyrinthitis. Am J Dis Child 1969; 117: 458-60.
2. Rothner AD, Menkes JH. Headaches and nonepileptic episodic disorders. In: Menkes JH, Sarnat HB, Maria BL (eds). Child Neurology. 7th edition. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2006: 952.
3. Chavez-Carballo E. Paroxysmal torticollis. Semin Pediatr Neurol 1996; 3: 255-6.
4. Eviatar L. Benign paroxysmal torticollis. Pediatr Neurol 1994; 11: 72.
5. Deonna T, Martin D. Benign paroxysmal torticollis in infancy. Arch Dis Child 1981; 56: 956-8.
6. Cohen HA, Nussinovitch M, Ashkenasi A, et al. Benign paroxysmal torticollis in infancy. Pediatr Neurol 1993; 9: 488-90.
7. Al-Twaijri WA, Shevell MI. Pediatric migraine equivalents: occurrence and clinical features in practice. Pediatr Neurol 2002; 26: 365-8.
8. Roubertie A, Leydet J, Soete S, Rivier F, Cheminal R, Echenne B. Non epileptic paroxysmal movement disorders in childhood. Arch Pediatr 2007; 14: 187-93.
9. Lobello K, Morgenlander JC, Radtke KA, Bushnell CD. Video/EEG monitoring in the evaluation of paroxysmal behavioral events: duration, effectiveness, and limitations. Epilepsy Behav 2006; 8: 261-6.
10. Giffin NJ, Benton S, Goadsby PJ. Benign paroxysmal torticollis of infancy: four new cases and linkage to CACNA1A mutation. Dev Med Child Neurol. 2002; 44: 490-3.
11. Drigo P, Carli G, Laverda AM. Benign paroxysmal torticollis of infancy. Brain Dev 2000; 22: 169-172.