



# Benign Paroksizmal Tortikollis: Olgu Sunumu

## Benign Paroxysmal Torticollis: A Case Report

Nilgün Erkek<sup>1</sup>, Latife Öz<sup>2</sup>, Öznur Bozkurt<sup>3</sup>, Özgür Duman<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Acil Bilim Dalı, Antalya, Türkiye

<sup>2</sup>Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Antalya, Türkiye

<sup>3</sup>Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Nöroloji Bilim Dalı, Antalya, Türkiye

### Öz

Benign paroksizmal tortikollis tekrarlayan servikal distoni atakları ile seyreden, nonpileptik, bir hastalıktır. Baş, boyun ve omuzda tek bir tarafa eğilme şeklinde postür değişikliği tipiktir. Ataklar sırasında kusma, irritabilite, ataksi, apati, uyuşukluk, solukluk ve bazı olgularda tortipelvis denilen gövdenin de bir tarafa eğilmesi kliniğe eşlik edebilir. İlk atağını 3,5 aylık iken geçirmiş ve başvuruya kadar atakları 10 kez tekrarlamış olan, iki yaş dört aylık kız hasta pediatri pratiğinde çok aşına olunmayan bu nadir tablonun hatırlatılması ve ayırıcı tanının tartışılması amacı ile sunulmuştur.

**Anahtar Kelimeler:** Benign paroksizmal tortikollis, çocuk, nonpileptik atak

### Abstract

Benign paroxysmal torticollis is a nonepileptogenic disease which courses recurrent cervical dystonic episodes. It's characterised by posture of the head, neck and shoulder tilts to one side. Vomiting, irritability, ataxia, apathy, drowsiness, pallor and in some cases torso tilt to one side that called tortipelvis accompanied during episodes. A two years and four months of age girl who had 10 recurrent episodes was started at 3.5 months is present for reminding to pediatricians this unfamiliar entity and looking over the differential diagnosis

**Keywords:** Benign paroxysmal torticollis, child, nonepileptogenic episode

### Giriş

Benign paroksizmal tortikollis (BPT) tekrarlayan servikal distoni atakları ile seyreden, nonpileptik, bir hastalıktır.<sup>1</sup> Periyodik epizodlar genellikle yaşamın ilk aylarında başlar ve 5 yaşından sonra hastalık kendi kendini sınırlar.<sup>2</sup> Boyun ve omuzda tek bir tarafa eğilme şeklinde postür değişikliği tipiktir. Ataklar sırasında kusma, irritabilite, ataksi, apati, uyuşukluk, solukluk ve bazı olgularda tortipelvis denilen gövdenin de bir tarafa eğilmesi kliniğe eşlik edebilir.<sup>3,4</sup> Pediatri pratiğinde çok aşına olunmayan bu nadir tablonun hatırlatılması ve ayırıcı tanının tartışılması amacı ile hastamız sunulmuştur.

### Olgu

İki yaş dört aylık kız hasta boynun sol yana eğilmesi, gözlerin sağ yana dönüp sabitlenmesi şikayeti ile başvurdu. İlk atağını 3,5 aylık iken geçirmiş ve başvuruya kadar atakları 10 kez tekrarlamıştı. Başlangıçta 1-2 ay aralıklı olan atakları, son 6 aydır gözlenmemişti. Ataklar sırasında günler süren

huzursuzluk ve halsizliğin peşinden önce gözlerin dönmesi ve sabitlenmesi, sonra boynun eğilmesi, takip eden dakikalar içerisinde denge ve yürümenin bozulması ve tekrarlayan kusmaları oluyordu. Ailenin evde atak sırasında çekmiş olduğu video görüntülerinden izlendiği üzere hastanın önceki atakları da benzer bir seyir göstermişti. Önceki atakları 1-6 saat sürmüş ve kendiliğinden sonlanmıştı. Son atağında ise üç saat önce başlayan tablonun acil servis başvurusunda da devam ettiği gözlemlendi. Ataklar sırasında bilinç değişikliği olmuyor, hastanın halsizliği nedeni ile tepkilerinde yavaşlama, sola yalpalayarak yürüme izleniyordu. Hastanın öz ve soy geçmişinde benzer bir hastalık veya migren öyküsü yoktu. Distoni ile ilişkilendirilebilecek bir ilaç kullanımı bildirilmiyordu (Resim 1).

İlk değerlendirmede vücut sıcaklığı 36 °C (temporal), kalp atım hızı 123/dk, soluk sayısı 24/dk, SpO<sub>2</sub> %98 ve kan basıncı 95/62 mmHg idi. Nötral postürde boynu sola eğik olup tüm yönlere hareketi serbestti. Halsizce sola yalpalayarak ve destek alarak yürüyebiliyordu. Sağ tarafa sabit bakışı olup nistagmusu yoktu. Pupiller izokorik bilateral ışığa yanıt

normaldi. Hemogram ve kan biyokimya değerleri normaldi. Hastanın elektroensefalografi ve kraniyal manyetik rezonans görüntülemesinde patolojik bulgusu saptanmadı. Nöroloji bölümünün önerisi ile başlanan karbamazepine devam edildi, levetirasetam başlandı ve intravenöz mayi desteği yapıldı. Sekiz saatlik klinik izlemde kusması olmayan, dördüncü saatten sonra bulguları tamamen gerileyen hasta nöroloji poliklinik izlemi önerisi ile taburcu edildi. İç kulak patolojisi açısından kulak burun boğaz ve reflü açısından gastroenteroloji bölümlerinin değerlendirmeleri normaldi.

## Tartışma

Ana bulgusu tekrarlayan servikal distoni atakları olan BPT, etiyopatogenezi halen aydınlatılmamış ve pediyatristler arasında pek aşina olunmayan paroksizmal bir hastalıktır. İlk kez 1969 yılında nörolog Snyder tarafından tanımlanmıştır. Kızlarda erkeklerden daha sık görülür. Yaşamın ilk aylarında belirtileri başlar.<sup>5,6</sup> Hastamızda ataklar 3,5 aylıkken başlamıştı. Birçok olguda ailede migren öyküsü rapor edilmiş, bu durum literatürde labirentit ya da vestibulo-serebellar bağlantılarda bir patoloji ile ilişkilendirilmiştir.<sup>1,5</sup> Hastamızın öz ve soy geçmişinde migren öyküsü yoktu ve kulak burun boğaz



**Resim 1.** Benign paroksizmal tortikollis atağı sırasında hasta

değerlendirmesi normal bulundu. Al-Twajiri ve Shevell<sup>7</sup> 108 migren benzeri tablosu olan çocuğun 8 yıllık izlemini değerlendirdikleri çalışmalarında hastaların %10'unda BPT tanısı rapor etmişlerdir. Tipik olarak bu hastaların izleminde hasta yaşı ilerledikçe ataklarının sıklığı ve atak süresi giderek azalmış ve tamamen düzelmişlerdir. Hastamızın izleminde atak seyri tanımımızı destekleyici olabilecektir. Giffin ve ark.<sup>3</sup> halasında migren, babasında erken çocukluk döneminde distonik tortikollis atakları öyküsü olan bir erkek hastada CACNA1A mutasyonu bildirmişlerdir. Bu mutasyonun nöronal intraselüler kalsiyum kanalopatisi yarattığı ve ataklar halinde GABAerjik inhibisyonu engelleyerek distoniye neden olduğu iddia edilmektedir. Ancak CACNA1A mutasyonu henüz klinik uygulama için pratik bir test değildir.

BPT bir klinik dışlama tanısıdır. Çocuklarda distonik postürün çeşitli nedenleri olabilir. Distoni sürekli ve kalıcı olabileceği gibi aralıklı ve geçici bir özellik de gösterebilir. Başlıca nedenleri arasında perinatal asfiksi, kernikterus, jeneralize primer distoni, ilaçlara bağlı distoni, Wilson hastalığı, Hallervorden-Spatz hastalığı, genetik mutasyonlar sayılabilir. Hastamızda pre ve perinatal öyküde özellik yoktu, psikomotor gelişimi normal olan hastamızın, atakları dışında muayenesi normaldi. Sandifer sendromundan reflü tespit edilmediği, posterior fossa kitleleri ve kraniyo-servikal anomalilerden santral sinir sistemi görüntülemeleri normal bulunduğu için uzaklaşıldı. Hastamızda difenhidramin, efedrin, fenotiazin, nöroleptik vb. ilaç kullanımı öyküsü olmaması ile ilaca bağlı distonik reaksiyonlar dışlandı.<sup>1,7-10</sup>

İlk atağı 3,5 aylıkken başlamış ve başvurusunda 2 yaşını geçmiş olan hastamızın tekrarlayan ataklarına rağmen psikomotor gelişimi normal bulundu. Ancak aktif atak sırasında halsiz ve yürümede dengesiz oluşu kaba motor beceriksizlik olarak yorumlanabilir. Rosman ve ark.<sup>1</sup> literatürdeki 103 BPT olgusunu kendi kliniklerindeki 10 yeni olgu ile karşılaştırarak değerlendirdikleri çalışmalarında; hastaların ataklar sırasında kaba ve ince motor becerilerinde gecikme olabileceği, ancak atakların seyrelip kesilmesiyle durumun tamamen normale döndüğü bildirilmiştir.

Drigo ve ark.<sup>2</sup> 10 yıl boyunca izlediği 22 BPT çocuk hastanın %33'ünde izlemde migren ve/veya sıklık kusma, benign paroksizmal vertigo, rekürren karın ağrıları şeklinde periyodik sendrom gelişimi rapor edilmiştir. BPT epizodik doğası, pozitif aile öyküsü, santral görüntülemelerde negatif anatomik bulgular ve etiyopatogenezi kanalopati teorileri göz önüne alındığında migrenin bir varyantı ya da öncülü olabilir. Genellikle tedavi gerekmez ve hastalık kendini sınırlar. Ancak atak sıklığı fazla ve klinik ağır olduğunda difenhidramin ve siproheptadin gibi antihistaminikler veya anti epileptikler atak önlemek amacıyla başlanabilir.<sup>11</sup> Hastamızda migren profilaksisi için de kullanılan karbamazepin ve levetirasetam

tedavilerinin BPT ataklarını önlemek için denenmesi bu açıdan akla yatkın denilebilir.<sup>11-13</sup> Bununla birlikte klinik etkinlikleri tam olarak kanıtlanmamış olduğundan tedavinin devamına atak sıklığı ve diğer benign paroksizmal durumlara geçiş olup olmadığı açısından hasta izlemi ile karar verilmelidir. BPT tedavisinde asıl öneri ataklar sırasında kusmanın önlenmesi ve dehidratasyonun düzeltilmesi şeklinde bulguya yönelik tedavilerdir.<sup>1,2</sup>

BPT erken çocukluk döneminin iyi seyirli ve kendi kendini sınırlayan nadir antitelerinden biridir. Tanısı klinik ağırlıklı bir dışlama seyri sonunda konulabilir. İzlemede gereksiz tetkik tekrarlarının maddi ve psikolojik yükü önlenmeli, hastalık ile ilgili uygun aydınlatma yapılarak ebeveyn ve çocuk rahatlatılmalıdır. Ailesel ko-morbiditeler ve BPT seyrinde ileri yaşlarda ortaya çıkabilecek periyodik sendromlar açısından daha uzun vadeli izlem yararlı olacaktır.

## Etik

Hasta Onayı: Alınmıştır.

Hakem Değerlendirmesi: Editörler kurulu dışında olan kişiler tarafından değerlendirilmiştir.

## Yazarlık Katkıları

Cerrahi ve Medikal Uygulama: Nilgün Erkek, Latife Öz, Öznur Bozkurt, Özgür Duman, Konsept: Nilgün Erkek, Latife Öz, Dizayn: Nilgün Erkek, Latife Öz, Veri Toplama veya İşleme: Nilgün Erkek, Latife Öz, Analiz veya Yorumlama: Nilgün Erkek, Özgür Duman, Literatür Arama: Nilgün Erkek, Latife Öz, Yazan: Nilgün Erkek, Latife Öz.

Çıkar Çatışması: Yazarlar tarafından çıkar çatışması bildirilmemiştir.

Finansal Destek: Yazarlar tarafından finansal destek almadıkları bildirilmiştir.

## Kaynaklar

1. Rosman NP, Douglass LM, Sharif UM, Paolini J. The neurology of benign paroxysmal torticollis of infancy: report of 10 new cases and review of the literature. *J Child Neurol.* 2009;24:155-60.
2. Drigo P, Carli G, Laverda AM. Benign paroxysmal torticollis of infancy. *Brain Dev.* 2000;22:169-72.
3. 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.
4. Deonna T, Martin D. Benign paroxysmal torticollis in infancy. *Arch Dis Child.* 1981;56:956-9.
5. Snyder CH. Paroxysmal torticollis in infancy. A possible form of labyrinthitis. *Am J Dis Child.* 1969;117:458-60.
6. Hadjipanayis A, Efstathiou E, Neubauer D. Benign paroxysmal torticollis of infancy: An underdiagnosed condition. *J Paediatr Child Health.* 2015;51:674-8.
7. Al-Twajiri 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, et al. [Non epileptic paroxysmal movement disorders in childhood]. *Arch Pediatr.* 2007;14:187-93.
9. Lobello K, Morgenlander JC, Radtke RA, Bushnell CD. Video/EEG monitoring in the evaluation of paroxysmal behavioral events: duration, effectiveness, and limitations. *Epilepsy Behav.* 2006;8:261-6.
10. Johnson MV. Movement Disorders, Dystonia. Chapter 590.3. In: Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB (eds). *Nelson Textbook of Pediatrics.* 17th ed. Philadelphia, Elsevier Science; 2004; pp 2022.
11. Pakalnis A. Current therapies in childhood and adolescent migraine. *J Child Neurol.* 2007;22:1288-92.
12. Steinberg J. Anticonvulsant medications for migraine prevention. *Am Fam Physician.* 2005;71:1699-700.
13. Dib M. Optimizing prophylactic treatment of migraine: Subtypes and patient matching. *Ther Clin Risk Manag.* 2008;4:1061-78.