



Horner's Syndrome-Torticollis Relation; a Case Report [Horner Sendromu Tortikollis İlişkisi; bir Olgu Sunumu]

Ilknur Can¹, Ayse Banu Sarifakioglu¹, Cem Paketci², Aliye Yildirim Guzelant¹

¹Namık Kemal University, School of Medicine, Department of Physical Medicine and Rehabilitation, Tekirdağ, Turkey

²Namık Kemal University, School of Medicine, Department of Pediatrics, Tekirdağ, Turkey

Abstract

Horner Syndrome is a rare condition characterized with ptosis, miosis, unilateral anhidrosis and rarely enophthalmos resulting from the sympathetic innervation loss by interruption of oculosympathetic pathway. Congenital muscular torticollis is a musculoskeletal system malformation resulting from fibrosis, therefore shortening of sternocleidomastoid muscle. In this report, Horner's syndrome secondary to congenital muscular torticollis and diagnosis in rehabilitation period are discussed. Three-month-old baby girl was referred to our unit by pediatrics clinic with congenital muscular torticollis diagnosis. Her history comprised of cesarean delivery following a 34-week pregnancy as twin, and no intensive care need; her parents realized asymmetry in neck when she was a-month-and-a-half old and they admitted to pediatrics. Craniofacial asymmetry, cervical left lateral flexion, restricted left rotation and olive sign were detected in physical examination. During rehabilitation, anhidrosis in the right side of face, soft left miosis and ptosis were also observed, and patient was diagnosed with Horner's syndrome. Other possible reasons were ruled out with differential diagnosis and etiology was linked to torticollis. Consequently, while evaluating patients with torticollis, it must be considered that Horner's syndrome, rarely accompanies, and since clinical findings may be soft, diagnosis may easily be missed out.

Keywords: Horner's Syndrome, congenital muscular torticollis, birth traumas

(Rec.Date: Jul 12, 2015)

Accept Date: Nov 15, 2015)

Corresponding Author: Ilknur Can, Namık Kemal University, School of Medicine, Department of Physical Medicine and Rehabilitation, Tekirdağ, Turkey

E-mail: dr.ilknurcan@hotmail.com **Phone:** +90 5558565387

Horner's Syndrome-Torticollis Relation; a Case Report [Horner Sendromu Tortikollis İlişkisi; bir Olgu Sunumu]

Ilknur Can¹, Ayse Banu Sarifakioglu¹, Cem Paketci², Aliye Yildirim Guzelant¹

¹ Namık Kemal University, School of Medicine, Department of Physical Medicine and Rehabilitation, Tekirdağ, Turkey

² Namık Kemal University, School of Medicine, Department of Pediatrics, Tekirdağ, Turkey

Özet

Horner Sendromu, okülosempatik yolaktaki kesinti nedeniyle gözün sempatik innervasyon kaybı sonucu ptozis, miyozis, tek taraflı anhidrozis ve nadiren enoftalmus klinik semptomları ile karakterize nadir görülen bir klinik tablodur. Konjenital musküler tortikollis, sternokleidomastoid kasının fibrozisi ve buna bağlı kısalması ile oluşan bir kas iskelet sistemi malformasyonudur. Bu olgu sunumunda, konjenital musküler tortikollise ikincil gelişen horner sendromu ve bunun rehabilitasyon sürecindeki tanısı ele alınmıştır. Üç aylık bir kız bebek, konjenital musküler tortikollis tanısıyla, çocuk sağlığı ve hastalıkları polikliniği tarafından birimize yönlendirildi. Öyküsünden, ikiz eşi olarak 34 haftalık gebelik sonrası sezaryen ile doğduğu, doğum sonrası yoğun bakım ihtiyacı olmadığı, ilk kez bir buçuk aylıkken ailesi tarafından boyunda asimetri fark edildiği ve çocuk sağlığı ve hastalıkları polikliniğine başvurduğu öğrenildi. Fizik muayenesinde kraniyofasiyal asimetri, servikal sol lateral fleksiyon, sola rotasyonda kısıtlılık ve olive belirtisi vardı. Rehabilitasyon sırasındaki takiplerinde yüzünün sağ yarısında anhidrozis, daha silik olarak sol tarafta miyozis ve ptozis bulguları da fark edilerek hastaya Horner Sendromu tanısı konuldu. Ayırıcı tanısı yapılarak olası diğer nedenler dışlandı ve etioloji hastadaki mevcut tortikollise bağlandı. Sonuç olarak hastalar tortikollis yönünden değerlendirilirken, nadir de olsa, tortikollise Horner Sendromu'nun eşlik edebileceği, klinik bulgular silik seyredebileceğinden tanının kolayca gözden kaçabileceği akılda tutulmalıdır.

Anahtar kelimeler: Horner Sendromu, konjenital musküler torikollis, doğum travmaları

(Rec.Date: Jul 12, 2015

Accept Date: Nov 15, 2015)

Corresponding Author: Ilknur Can, Namık Kemal University, School of Medicine, Department of Physical Medicine and Rehabilitation, Tekirdağ, Turkey

E-mail: dr.ilknurcan@hotmail.com **Phone:** +90 5558565387

Giriş

Horner Sendromu (HS), okülosempatoparezi de denilen, okülosempatik yolaktaki üç nöronun en az birinin kesintiye uğraması sonucunda gözün sempatik innervasyon kaybı sonucu pitozis, miyozis, tek taraflı anhidrozis ve nadiren enoftalmus klinik semptomları ile karakterize nadir görülen bir klinik tablodur [1]. Sempatik sistemdeki lezyon preganglionik ve postganglionik olabilir. Preganglionik HS servikal sempatik zincir veya C8-T1 sempatik liflerine baskı yapan çeşitli nedenlerle (beyin sapı lezyonları, travma, servikal bölge tümörleri vb) oluşabilirken, postganglionik HS ise genellikle orta fossada baskı oluşturan nedenlere (anevrizma, psödo-anevrizma, kitle veya internal karotis arter oklüzyonu) bağlı olarak gelişebilir [2,3]. Selim tiroid hastalıkları veya tiroid operasyonları, radyoterapiye ikincil gelişen fibrozis de HS'ye neden olabilir [4,5]. Çocuklarda konjenital veya edinsel nedenlerle HS görülebilmektedir.

Tortikollis sternokleiomastoid (SKM) kasının fibrozisi ve buna bağlı kısılması ile oluşan bir kas iskelet sistemi malformasyonudur. Genellikle tek taraflı görülen bu kısılma, başın etkilenen tarafa doğru çekilmesine ve boyun hareketlerinde kısıtlılığa sebep olur. Konjenital veya edinsel olabilmekle birlikte sıklıkla etyolojide Konjenital musküler tortikollis(KMT) yer alır [6]. İnsidansı %0.3–1.9 arasında rapor edilmiştir [7]. Erkek-kız oranı eşittir. Etiyolojide doğum travması, vakum veya forseps kullanım öyküsü, servikal hemivertebral venöz oklüzyon, Grisel sendromu, Sandifer sendromu gibi nedenler sayılabilir [8-10].

KMT olgularının çoğunluğu cerrahi tedaviye ihtiyaç kalmaksızın pozisyonlama, egzersiz ve fizik tedavi ile doğumdan sonraki ilk 6 ayda düzelebilir [6,11,12]. Tedavinin amacı, SKM kasının kısılmasını önlemek, başı simetrik pozisyonda tutmak ve ileri dönemde oluşabilecek kraniyofasiyal anomalilerin gelişmesini önlemektir. Tedavinin önemli bölümü, aileler tarafından uygulanan, ev egzersiz programı dahilinde öğretilen pozisyonlama ve egzersizlerdir. Aileye ev egzersiz programında lezyon tarafına göre baş boyun pozisyonu, servikal eklem hareket açıklığı ve germe egzersizlerini içeren eğitim verilir [6,8,13]. Aynı zamanda servikal germe egzersizlerinin uygulandığı rehabilitasyon programı uygulanabilir. Geç tanı almış ya da tedaviye yanıtız hastalarda SKM için serbestleştirme operasyonu önerilir [9]. En yaygın olarak kullanılan teknik SKM' nin alt ucuna uygulanan miyotomidir

[14,15]. SKM kası içine botulinum toksin enjeksiyonu uygulamaları mevcut olsa da bu konuda daha çok çalışmaya ihtiyaç vardır [16,17].

Bu olgu sunumunda doğum travmasına bağlı KMT'ye ikincil gelişen HS, bunun rehabilitasyon sürecindeki tanısı ve tedavi yanıtı ele alınmıştır.

Olgu

Üç aylık kız bebek, çocuk sağlığı ve hastalıkları polikliniği tarafından KMT ön tanısıyla rehabilitasyon amacıyla kliniğimize yönlendirildi. Öyküsünden, ikiz eşi olarak 34 haftalık gebelik sonrası sezaryen ile doğduğu, zor doğum veya doğum sonrası yoğun bakım ihtiyacı olmadığı, hastanın boynundaki asimetrisinin ilk kez bir buçuk aylıkken ailesi tarafından fark edilerek çocuk sağlığı ve hastalıkları polikliniğine başvurduğu öğrenildi. Hastanın boyun yumuşak doku ultrasonografisi (USG) sonucu; sağ SKM doku kalınlığı 7 mm, sol SKM doku kalınlığı 5.3 mm ölçül, sağda doku kalınlığında sola göre artış mevcut (tortikollis?) şeklinde idi.

Fizik muayenesinde kraniyofasiyal asimetri, boyunda sağa deviasyon, servikal sol lateral fleksiyon, sola rotasyonda kısıtlılık ve sağ SKM' de olive belirtisi mevcuttu. Hasta poliklinik başvurusunu takiben alanında yetkin fizyoterapist tarafından uygulanan başın pozisyonlanması, servikal eklem hareket açıklığı ve germe egzersizlerini içeren rehabilitasyon programına alındı. Rehabilitasyon süreci araştırmacı hekimlerimiz tarafından takip edildi. Bu takipler sırasında yüzünün sağ yarısında anhidrozis, daha silik olarak sağ tarafta miyozis ve ptozis saptanarak hastaya HS tanısı kondu (resim 1). Aileden alınan ileri anamnezde hastanın doğumda herhangi bir bulgusunun olmadığı, boynundaki asimetrisinin ilk kez hasta 1,5 aylıkken fark edildiği yüzünün bir yarısındaki terlememenin ve silik olarak görünen miyozis ve ptozisin fark edilmediği öğrenildi. Servikal direk radyografisi normal olarak değerlendirilen hastanın etiyolojiye yönelik yapılan kranial ve boyun manyetik rezonans görüntüleme (MRG) sonuçlarında da patoloji saptanmadı. Olası nöroblastom ayırıcı tanısına yönelik ayrıntılı fizik muayene ve tarama testi olarak idrarda katekolamin metabolitlerinden vanil mandelik asit(VMA) ve homo valinik asit (HVA) değerlendirilerek, normal saptanması üzerine nöroblastom tanısı dışlandı. Hastaya brakial pleksopati şüphesiyle çekilen elektronöromyografi (ENMG) sonucu normal idi. Olası damarsal patolojileri dışlamaya yönelik karotis arterial doppler USG tetkiki yapıldı, normal olarak değerlendirildi. Tüm bu

Case Report

veriler eşliğinde hastaya tortikollise bağlı HS tanısı kondu. Tortikollise yönelik fizik tedavi programına devam edildi. 30 seans rehabilitasyon sonrasında tortikollise bağlı boyun lateral fleksiyon ve rotasyon hareketlerinde düzelme saptanırken, HS' ye ait bulgularda (pitozis, miyozis ve anhidrosis) tamamen düzelme gözlemlendi. Hasta rehabilitasyon sonrasında 18 aya kadar aylık ev egzersiz programı ile takip edildi. Bu süreçte hastanın tortikollisinde tamamen düzelme görülmüş olup, HS' de yeniden bir ortaya çıkış gözlenmemiştir.



Resim 1. Tortikollise bağlı fasiyal asimetri ve Horner Sendromuna bağlı yüzün sağ yarısında pitozis ve anhidrozis

Tartışma

Bu olgu sunumunda, KMT tanısıyla rehabilitasyon programına alınan, tedavi sırasında KMT'ye sekonder HS tanısı alan üç aylık kız çocuk sunulmuştur.

Çocuklarda, HS etiyojisinde konjenital veya edinsel nedenler rol oynayabilmektedir. Edinsel nedenler arasında okülosempatik yolağı etkileyen baş, boyun ve göğüs cerrahisi sekelleri, boyun ve mediastende yer alan tümörler ve enfeksiyonlar sayılabilir [1]. Konjenital nedenler arasında ise doğumsal travma, neoplaziler, konjenital varisella enfeksiyonu ve karotid arter anomalileri sayılabilir [7,18,19].

Literatürde tortikollise ikincil olarak HS gelişen bir vaka belirtilmiştir. Sunulan vaka 53 yaşında kadın hasta olup, yüzünün sol yarısında terleme kaybı ve sağ tarafa doğru istemsiz baş dönmesi şikayetiyle nöroloji kliniğine başvurmuş, geç başlangıçlı erişkin tortikollis tanısıyla takip edilmiş. Sağ omuz elevasyonu ile birlikte olan distonik kafa postürünün HS' ye neden olduğu düşünülmüş. Ayırıcı tanıda kranial, servikal MRG ve kranial ve servikal bölgeye yönelik doppler incelemelerinin sonucunun normal gelmesi üzerine mevcut tortikollisin parsiyel HS' ye neden olduğu düşünülmüş. Tortikollise yönelik fizik tedavi ve botulinum toksini enjeksiyonu sonrası hastanın tortikollisi gerilemiş, iki hafta sonrasında horner sendromuyla ilgili semptomlar pitozis, miyozis ve anhidrosis kaybolmuş. Bu da tanıyı destekleyici nitelikte olmuştur [20]. Bizim olgumuz ise bildiğimiz kadarıyla literatürdeki tortikollise bağlı HS gelişen ilk çocuk vakadır. Vakamızda da ayırıcı tanı için yapılan incelemelerin normal bulunması, HS ye sebep olabilecek başka bir nedenin ortaya konulamaması ve tortikollise yönelik yapılan 30 seans fizik tedavi sonrası HS' ye ait bulguların düzelmesi de konjenital tortikollise bağlı HS tanımını doğrulayıcı niteliktedir.

Horner sendromuyla en sık prezente olan neoplazm nöroblastomdur. Hatta nöroblastomda izole HS % 2 vakada ilk başvuru semptomudur [21]. Buna rağmen HS' ye sıklıkla bir etiyoji tespit edilemez ve bu tür durumlarda HS idiyopatik olarak değerlendirilir. Nöroblastom adrenal medulla ve sempatik ganglionlarda görülen ve ilkel nöral krest hücrelerinden köken almaktadır. Bu nedenle idrarda HVA ve VMA gibi katekolamin metabolitlerinin tespiti nöroblastom tanısında kullanışlıdır [7,22]. Jeffery ve ark. HVA ve VMA birlikte taranmasının

baş, boyun, göğüs ve karın görüntüleme kadar etkili olduğunu bildirmiştir [23]. Bizim hastamızda da idrarda HVA ve VMA düzeyleri taranmış ve normal bulunmuş, çekilen kranial ve boyun MRG sonuçlarında da patolojiye rastlanmamıştır. Hastaya ayırıcı tanıya yönelik, brakial pleksopati şüphesiyle çekilen elektronöromyografi (ENMG) sonucu normal idi. Olası damarsal patolojileri dışlamaya yönelik karotis arterial doppler USG tetkiki yapıldı, normal olarak değerlendirildi.

HS nedenleri arasında doğum travması hala yerini korumakta, idiyopatik HS olarak kabul edilen pek çok hastanın etiolojisinde halen zorlu doğum öyküsü yer almaktadır [24-26]. Özellikle forseps veya vakum kullanımı, doğum travmasına bağlı HS ile ilişkilendirilmiştir. Hastamız sezaryen ile dünyaya gelmiş olmasına rağmen, olgunun ikiz eşi olması, erken doğum öyküsü ve KMT gibi doğum travmasını düşündürecek nedenler vardı. Yapılan ayırıcı tanı ve tarama testleri sonucunda, olgumuzdaki HS' nin travmaya ikincil KMT'ye bağlı olduğuna karar verildi.

Sonuç olarak; bu vaka sunumu ile tortikollis sonucu HS gelişen literatürdeki ikinci vaka sunulmuştur. Klinik bulgular silik olabileceğinden, dikkatle incelenmediğinde özellikle çocuk vakalarda klinik tablo kolayca gözden kaçabilir. Hastalar tortikollis açısından değerlendirilirken bu klinik durum da akılda tutulmalıdır.

Kaynaklar

1. Burde RM, Savino PJ, Trobe JD. Clinical Decisions in Neuro-ophthalmology. 3rd edition. Mosby, St. Louis, 2002:246-58.
2. Walton KA, Buono LM. Horner Syndrome. Curr Opin Ophthalmol. 2003;14(6):357-63.
3. Mahoney NR, Liu GT, Menacker SJ, Wilson MC, Hogarty MD, Maris JM. Pediatric Horner Syndrome: Etiologies and roles of imaging and urine studies to detect neuroblastoma and other responsible mass lesions. Am J Ophthalmol. 2006;142(4):651-9.
4. Girod DA, Bigler SA, Coltrera MD. Riedel's thyroiditis: report of a lethal case and review of the literature. Otolaryngol Head Neck Surg. 1992;107(4):591-5.
5. Yasmeen T, Khan S, Patel SG, Reeves WA, Gonsch FA, De Bustros A, Kaplan EL. Riedel's Thyroiditis: Report of a case complicated by spontaneous hypoparathyroidism, recurrent laryngeal nerve injury, and Horner's syndrome. J Clin Endocrinol Metab. 2002;87(8):3543-7.

6. Waldhausen JHT, Trapper D. Head and neck sinuses and masses. In: Ashcraft KW, editor. Pediatric Surgery. 3rd edition. WB Saunders, Philadelphia, 2000;987-99.
7. George NDL, Gonzalez G, Hoyt CS. Does Horner's Syndrome in infancy require investigation? Br J Ophthalmol. 1998;82(1):51-4.
8. Beasley SW. Torticollis. In: Welch KJ, editor. Pediatric surgery. 5th edition. Mosby Publication YearBook, St. Louis, 1998;773-8.
9. Jones PG. Torticollis. In: Welch KJ editor. Pediatric surgery. 4th edition. Year Book Medical, Chicago, 1986;552-6.
10. Cheng JC, Tang SP, Chen TM, Wong MW, Wong EM. The clinical presentation and outcome of treatment of congenital muscular torticollis in infants – a study of 1,086 cases. J Pediatr Surg. 2000;35(7):1091-6.
11. Cheng JC, Au AW. Infantile torticollis: a review of 624 cases. J Pediatr Orthop. 1994;14(6): 802-8.
12. Chen CE, Ko JY. Surgical treatment of muscular torticollis for patients above 6 years of age. Arch Orthop Trauma Surg. 2000;120(3-4):149-51.
13. Sönmez K, Türkyılmaz Z, Demiroğullari B, Ozen IO, Karabulut R, Bağbancı B, Başaklar AC, Kale N. Congenital muscular torticollis in children. ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec. 2005;67(6):344-7.
14. Ling CM. The influence of age on the results of open sternomastoidtenotomy in muscular torticollis. Clin Orthop. 1976;116:142-8.
15. Wirth CJ, Hagen FW, Siebert WF. Biterminaltenotomy for the treatment of congenital muscular torticollis. Long-term results. J Bone Joint Surg Am. 1992;74(3):427-34.
16. Collins A, Jankovic J. Botulinum toxin injection for congenital muscular torticollis presenting in children and adults. Neurology. 2006;67(6):1083-5.
17. Oleszek JL, Chang N, Apkon SD, Wilson PE. Botulinum toxin type a in the treatment of children with congenital muscular torticollis. Am J Phys Med Rehabil. 2005;84(10):813-6.
18. Gupta M, Dinakaran S, Chan TK. Congenital Horner syndrome and hemiplegia secondary to carotid dissection. J Pediatr Ophthalmol Strabismus. 2005;42(2):122-4.
19. Starr BE, Shubert RA, Baumann B. A child with isolated Horner's syndrome after blunt neck trauma. J Emerg Med. 2004;26(4):425-7.
20. Koçer A, Eryılmaz M, Karataş A, Özdem Ş. Lateral Torticollis: Report of a Case Complicated by Horner's Syndrome. Turk J Phys Med Rehab. 2011;57(2):369-70.
21. Musarella M, Chan HSL, DeBoer G, Gallie BL. Ocular involvement in neuroblastoma: prognostic implications. Ophthalmology. 1984;91(8):936-40.
22. La Brosse EH, Com-Nougue C, Zucker JM, Comoy E, Bohuon C, Lemerle J, et al. Urinary excretion of 3-methoxy-4-hydroxymandelic acid and 3-methoxy-4-hydroxyphenyl-acetic acid by 288 patients with neuroblastoma and related neural crest tumors. Cancer Res. 1980;40(6):1995-2001.

23. Jeffery AR, Ellis FJ, Repka MX, Buncic JR. Pediatric Horner syndrome. *J AAPOS*. 1998;2(3):159-67.
24. Jennett RJ, Tarby TJ, Kreinick CJ. Brachial plexus palsy: an old problem revisited. *Am J Obstet Gynecol*. 1992;166(6 pt 1):1673-6.
25. Bennet GC, Harrold AJ. Prognosis and early management of birth injuries to the brachial plexus. *Br Med J*. 1976;1(6024):1520-1.
26. Specht EE. Brachial plexus palsy in the newborn. Incidence and prognosis. *Clin Orthop Relat Res*. 1975;110:32-4.