

Okulær torticollis er en diagnostisk og kirurgisk udfordring

Mikael Hofslil¹, Troels Vinding¹, Lisbeth Sandfeld¹ & Helena Buch Hesgaard^{2,3}



STATUSARTIKEL

1) Øjenafdelingen, Sjællands Universitetshospital
 2) Københavns Øjen- og Skeleklirik
 3) Sektionen for højt specialiseret skelekirurgi, Øjenafdelingen, Sahlgrenska Universitets Hospital, Gøteborg

Ugeskr Læger
 2019;181:V12180886

Torticollis er betegnelsen for en kompensatorisk abnorm hovedstilling, som kan være tegn på en underliggende årsag, som enten er okulær eller nonokulær [1-4]. Nonokulær torticollis kan være betinget af muskuloskeletale, neurologiske eller psykiatriske årsager [1-6]. Okulær torticollis (OT) er forårsaget af medfødt nystagmus eller medfødt/erhvervet skelen [7]. Den skelerelaterede OT ses efter hyppighed ved øjenmuskelpareser, okulære syndromer, mekaniske restriktioner og mest sjældent ved almindelige skeleformer [2, 7]. Den nystagmusrelaterede kompensatoriske hoveddrejning afhænger af, i hvilken blikretning patienten har mindst øjenuro, også kaldet nulpunktet [1]. Fælles for OT er en forstyrrelse i øjenbevægelsernes koordination med en kompensatorisk skæv hovedholdning for at undgå nystagmus eller skelen, som forårsager hhv. synsslør og dobbeltsyn ved blik lige frem [1, 4-6]. OT forekommer relativt sjældent, og blandt patienter med øjensymptomer er der fundet at være en forekomst på 1,1-5% [1, 8].

En abnorm hovedposition kan for den enkelte medføre store gener i form af smerter, kontrakturer i nakke-skulder-åg og psykosociale problemer. Som for alle andre børn med nystagmus eller skelen er der hos børn, der har OT, risiko for, at de får amblyopi [7]. Risikoen er rapporteret at være høj for denne patientgruppe [7], men danske tal findes ikke.

Diagnostisering og behandling af patienter med OT falder inden for overlappende specialer og forekommer både i almen medicin, pædiatri, ortopædkirurgi, psykiatri, neurologi, øre-næse-hals-specialet og oftalmologi [1, 4-6]. Da behandlingen er forskellig for OT og non-

okulær torticollis, er det essentielt med korrekt diagnose og tilsvarende behandling. Behandlingen ved OT består i, at den skæve hovedholdning indirekte forsøges rettet op med prismer, der indbygges i egen brille [9, 10], eller at der udføres skelekirurgi [1, 2, 5, 6].

Denne artikel omhandler elementer af diagnostikken, tilgrundliggende årsager og behandlingsmuligheder illustreret ved sygehistorier.

SYMPTOMER OG UDREDNING

Ved OT ses, afhængigt af den underliggende årsag, en abnorm hovedstilling med hoveddrejning til siden, hovedvip mod den ene skulder, knejsen med nakken eller sænket hage ned mod brystkassen [1, 4, 6, 7, 11]. Herved opnås der for patienten med nystagmus ved blik lige frem en dæmpning af de urolige nystagmoide øjenbevægelser, og synsstyrken øges derfor maksimalt. Patienten, der skeler, opnår vha. den abnorme hovedstilling parallelle øjenakser og samsyn. Den skæve hovedholdning kan føre til hovedpine, smerter og myoser i nakke-skulder-åget, asymmetri af ansigtet [4, 12] og psykosociale problemer [10, 11].

Ved undersøgelsen af en patient med OT vil der, når hovedet rettes op, afsløres en synlig skelen med dobbeltsyn [10]. Yderligere undersøgelser er da tildækningsprøven, som udføres ved at tildække det skelende øje, hvorved patientens skæve hovedholdning oftest rettes op til normal stilling, og patientens nystagmus accentueres. Vha. Hirschbergs test kan man (når patienten holder hovedet i normal position) afsløre tilstedeværelse af skelen. Undersøgelsen udføres med pencillygte, mens de korneale lysreflekser iagttages (**Figur 1**) [13].

Ved nonokulær torticollis er der ingen skelen, intet dobbeltsyn eller nystagmus, hverken ved normal eller skæv hovedholdning. Når øjnene lukkes, vil der fortsat være torticollis, og ved søvn vil hovedet næsten altid vendes til den samme side [14].

Hos den praktiserende øjenlæge eller en ortoptist vil man mere præcist kunne identificere øjenmotilitetsforstyrrelsen og den underliggende diagnose samt evaluere risikoen for en evt. intrakraniell patologi. På øjenafdelingen vil undersøgelsen her danne grundlag for en evt. yderligere udredning hos en neurolog eller en pædiater.

HOVEDBUDSKABER

- ▶ Okulær torticollis (OT) er en kompensatorisk skæv hovedstilling enten for at dæmpe nystagmus eller for at undgå dobbeltsyn forårsaget af skelen.
- ▶ Børn med OT er i høj risiko for at udvikle amblyopi, kontrakturer med smerter i nakke-skulder-åget og betydelige psykosociale problemer.
- ▶ OT kan behandles med skelekirurgi, som ofte er effektiv, permanent og medfører bedre koordinerede øjenbevægelser.

Diagnoserelaterede årsager samt amblyopi

Specifikke årsager til OT er i et nyt studie efter hyppighed fundet at være trochlearisparese (34%), Duanes retraktionssyndrom (22%), abducensparese (11%), nystagmus (10%) og Browns syndrom (7%) [7]. Andre sjældent forekommende årsager til OT er almindelige skeleformer med A/V-fænomener (hvor forskellen i størrelsen på skelevinklen varierer ved blik op og ned), okulomotoriuspareser, *blowout*-frakturer samt Graves' orbitopati [7]. Lignende forekomst ses i forfatterens daglige kliniske arbejde. I andre publikationer er der påvist varierende forekomster af de forskellige ætiologier [3, 8, 11].

Forekomsten af amblyopi blandt patienter med OT er i en enkelt udenlandsk undersøgelse fundet at være høj (28%) [7]. Amblyopifrekvensen blandt danske patienter med OT kendes ikke, men prævalensen af amblyopi i den danske befolkning er tidligere fundet at være 2,9% [15]. Efter indførelsen af fire- og seksårsbørneundersøgelserne er prævalensen af amblyopi i dag faldet til 0,4% [16].

BEHANDLING

Hos patienter med OT kan dobbeltsyn hurtigt, men midlertidigt, lindres med okklusion af det ene øje enten med øjenklap, sløring/mattering af det ene brilleglas eller sort okkluderende kontaktlinse. Nogle patienter nøjes dog med konstant at knibe det ene øje i. Hos øjenlægen eller ortoptisten kan en midlertidig fresnelprisme monteres på patientens egne briller, før man evt. får lavet en mere permanent prismebrille hos en optiker. Prismene kan da korrigerer såvel et horisontalt som et vertikalt dobbeltsyn [9] og retter derved den abnorme hovedstilling [9]. Økonomisk tilskud til prismebrille søges via optikeren, men opnås kun ved relativt store prismeværdier (i alt minimum syv prismedioptrier (PD) horisontalt eller > 2 PD vertikalt. Prismene kan fordeles på begge øjne), eller hvis dobbeltsynet ikke forventes at blive fjernet med skelekirurgi [17]. Ved medfødt nystagmus bruges prismen i begge brilleglas, såkaldt konjugerede prismen [18]. Ulempen kan være, at disse prismen er for tykke og tunge, eller at de dugger til. Fælles for alle ovenstående symptomlindrende tiltag er deres temporære varighed, idet de kun virker, så længe den optiske hjælpeforanstaltning er taget i brug. Patienterne har ofte et ønske om permanent symptomfrihed og om at undgå okklusion og prismen.

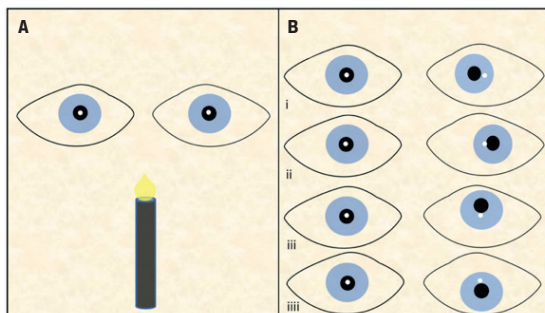
En terapeutisk permanent behandlingsmulighed er kirurgi på de eksterne øjenmuskler. Dette medfører bedre koordinerede øjenbevægelser, hvorved den abnorme hovedstilling ofte rettes [1, 2, 5, 6, 10, 18, 19]. Dette gælder specielt patienter, der klager over skæve linjer som udtryk for cyklorotorisk drejning af øjet. I den situation vil prismen ikke kunne hjælpe, men kun cyklorotorisk skelekirurgi [19]. Kun meget få patienter

FIGUR 1

Hirschbergs test udføres ved, at øjnene belyses med en lygte, mens patientens hovedet er rettet til normalstilling.

Lysreflekserne fra hornhinderne iagttages da i pupillerne [13].

A. Ved nonokulær torticollis er der normal øjenstilling med parallelle øjenakser, hvilket konstateres ved, at lysreflekserne er symmetriske midt i begge pupiller. **B.** Ved okulær torticollis med skelen vil lysreflekserne være asymmetriske. Lysrefleksen er beliggende centralt i højre pupil, da dette øje fikserer, og beliggende asymmetrisk i det venstre øje, som så ses skelende hhv. indad(i), udad (ii), opad (iii) eller nedad (iiii).



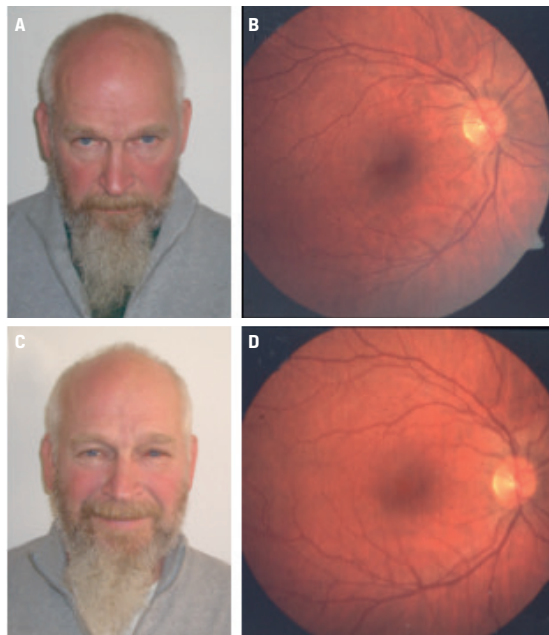
ter fravælger operationstilbuddet, da meget store (og i dag selv meget små skelevinkler) samt store og små hoveddrejninger kan korrigeres. **Figur 2-5** illustrerer de tre hyppigste OT-diagnosekategorier og den terapeutiske respons på skelekirurgi.

Princippet i det kirurgiske indgreb er, ligesom ved brug af prismen, at den øjenstilling med abnorm hovedstilling, hvormed patienten med nystagmus har mest ro i sin nystagmus, flyttes, således at patienten efter operationen har mest øjenro ved normal hovedholdning [18]. For patienter med skelen er det kirurgiske mål at fjerne dobbeltsynet ved at skabe parallelle øjenakser og derved opnå normal hovedstilling. Indgrebet udføres da på en, to eller tre ekstraokulære øjenmuskler, på et eller begge øjne [1, 2, 5, 6, 10, 19]. Injektion af botulinumtoksin intramuskulært udføres både diagnostisk og terapeutisk ved øjenmuskelpareser, men behandlingseffekten er oftest kun fire til otte uger [20, 21]. Ud over forkortelse og tilbagelægning af de lige øjenmuskler foretages transposition af de skrå øjenmuskler med ændring af en øjenmuskels normale fæste, evt. indlæggelse af kunstmateriale i muskelsener og opsplnitning af øjenmuskler [12, 19, 21]. I dag er det muligt ved brug af bedøvelse udelukkende med øjendråber meget præcist peroperativt at justere øjenmusklerne position, samtidigt med at patienten subjektivt oplever, om dobbeltsynet forsvinder [22].

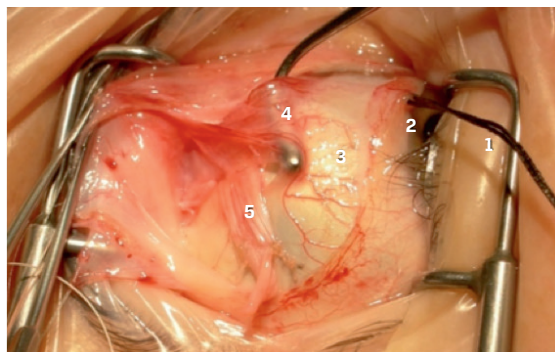
Da kontrakturerne i nakke-skulder-åget og derved den abnorme hovedposition kan persistere i længere tid efter succesfuld skelekirurgi, tilrådes fysioterapi efter operationerne mhp. tvangsfri opretholdelse af den normale hovedstilling.

 **FIGUR 2**

En 54-årig mand havde været udsat for et faldtraume og fik herefter torticollis pga. dobbeltsidig n. troclearis-parese. A. Præoperativt ses abnorm hovedstilling med hagen presset mod brystet for at undgå dobbeltsyn pga. stor udadrotation af begge øjne. B. Præoperativt nethindefoto af et udadroteret øjes nethinde. M. obliquus superior's primære funktion er indadrotation, og en lammelse af denne vil medføre udadrotation af øjet. C. Postoperativt foto af patienten, som nu er uden dobbeltsyn. Hovedstilling, øjenbevægelser og stereosynet er normaliseret. D. Postoperativt foto af samme nethinde efter at øjet er mekanisk roteret tilbage til normal position ved at transpositionere m. obliquus superior.


 **FIGUR 3**

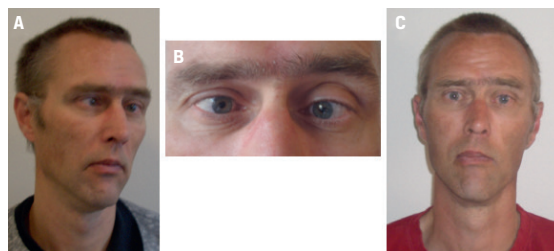
Peroperativt foto af cyklorotatorisk skelekirurgi, hvilket kan være aktuelt ved trochlearisparese. Conjunctiva og tenons kapsel er lagt til siden. Efter opsplnitning af m. obliquus superior ses de anteriore rotatoriske senefibre (5) transpositioneret lateralt på øjet for at incyklorotere dette. Fiksationssutur i conjunctiva (1), pupillen skimtes (2), sclera (3) og m. rectus superior (4).


 **FIGUR 4**

En 26-årig mand havde konstant torticollis på grund af venstresidig Duanes retraktionssyndrom, som skyldes et medfødt dysinnervationssyndrom med svære motilitetsforstyrrelser. A. Præoperativt ses hoveddrejning til højre, hvorved patienten opnår parallelle øjenakser og normalt samsyn. B. Præoperativt konstateres der, når hovedet rettes op til normalposition, en venstresidig udadskelen, og patienten klager derfor over dobbeltsyn. C. Præoperativt ses, når patienten ser mod højre, at venstre øje har indskrænket indad drejning og samtidigt drejer øjet kraftigt nedad. D. Postoperativt findes, efter tilbagelægning af m. rectus lateralis, normalisering af hovedposition, parallelle øjenakser og normalt samsyn ved blik lige frem. E. Postoperativt ved blik mod højre er den kraftige nedad drejning nu væk.


 **FIGUR 5**

En 60-årig mand faldt på motorcykel og fik herefter torticollis pga. dobbeltsidig n. abducens-paralyse. A. Hovedet er permanent drejet mod venstre, for at han kan se lige frem med venstre øje. B. Ved forsøg på at rette hovedet op til normal hovedstilling er der dobbeltsyn, og der ses stor indadskelen af begge øjne, som har mistet evnen til at dreje udad. C. Postoperativt foto af patienten efter samme komplicerede operation på begge øjne hvor m. rectus superior og inferior er opsplittet, og halvdelen af disse er transpositioneret ud til den paretiske m. rectus lateralis. Samtidig er m. rectus medialis lagt tilbage, og der er injiceret botulinumtoksin. Patienten har derefter fået normal hovedstilling uden dobbeltsyn, parallelle øjenakser og normalt samsyn, og begge øjne har genvundet en mindre evne til at dreje udad.



KONKLUSION

Torticollis er en skæv hovedholdning, som kan have en underliggende årsag – okulær eller nonokulær. OT skyldes medfødte eller erhvervede årsager – nystagmus, øjenmuskelpareser, øjensyndromer, mekaniske restriktioner og sjældnere enkelte almindelige skeleformer. Klinisk vil patienterne have en kompensatorisk skæv hovedholdning for enten at dæmpe nystagmus eller fjerne en skelen, som forårsager dobbeltsyn ved blik lige frem. Den skæve hovedholdning kan føre til sekundære kontrakturer i nakke-skulder-åg og psykosociale problemer. Hvis man har mistanke om OT ved skæv hovedholdning, bør der altid udføres en oftalmologisk undersøgelse. Risikoen for, at et barn med OT kan få amblyopi, er også til stede, om end den abnorme hovedholdning netop anvendes for at bibeholde samsynet og dermed anvendelsen af begge øjne. Børn med OT skal undersøges tidligt og tilbydes behandling. OT behandles ofte effektivt med prismebrille eller med skelekirurgi; sidstnævnte forbedrer desuden øjnenes motilitet.

SUMMARY

Mikael Hofslī, Troels Vinding, Lisbeth Sandfeld & Helena Buch Hesgaard:

Ocular torticollis is a diagnostic and surgical challenge
Ugeskr Læger 2019;181:V12180886

Torticollis is an abnormal head posture caused by ocular or non-ocular factors. Ocular torticollis (OT) is a compensatory head posture adopted to avoid double vision or dampen nystagmus. In this review, we argue, that causes for OT comprise a wide range of congenital or acquired ocular conditions. These patients are at risk of being miscategorised as having non-ocular torticollis, which may delay treatment and cause amblyopia in children. OT can be symptomatically relieved by prismatic correction incorporated in the patient's glasses or treated by strabismus surgery, which also improve ocular motility.

KORRESPONDANCE: Mikael Hofslī. E-mail: mikaelhofslī@gmail.com

ANTAGET: 10. juli 2019

PUBLICERET PÅ UGESKRIFTET.DK: 23. september 2019

INTERESSEKONFLIKTER: ingen. Forfatterens ICMJE-formularer er tilgængelige sammen med artiklen på Ugeskriftet.dk

LITTERATUR

1. Boricean I-D, Bărar A. Understanding ocular torticollis in children. *Oftalmologia* 2011;55:10-26.
2. Nucci P, Kushner BJ, Serafino M et al. A multi-disciplinary study of the ocular, orthopedic, and neurologic causes of abnormal head postures in children. *Am J Ophthalmol* 2005;140:65-8.
3. Mitchell PR. Ocular torticollis. *Trans Am Ophthalmol Soc* 1999;97:697-769.
4. Caldeira JA. Abnormal head posture: an ophthalmological approach. *Binocul Vis Strabismus Q* 2000;15:237-9.
5. Tomczak KK, Rosman NP. Torticollis. *J Child Neurol* 2013;28:365-78.
6. Nucci P, Curriel B, Lembo A et al. Anomalous head posture related to visual problems. *Int Ophthalmol* 2015;35:241-8.
7. Turan EK, Şekeroğlu HT, Koç İ et al. Ocular causes of abnormal head position: strabismus clinic data. *Türk Oftalmol Derg* 2017;47:211-5.
8. Turan EK, Şekeroğlu HT, Koç İ et al. The frequency and causes of abnormal head position based on an ophthalmology clinic's findings: is it overlooked? *Eur J Ophthalmol* 2017;27:491-4.
9. Gunton KB, Brown A. Prism use in adult diplopia. *Curr Opin Ophthalmol* 2012;23:400-4.
10. Rubin SE, Wagner RS. Ocular torticollis. *Surv Ophthalmol* 1986;30:366-76.
11. Kushner BJ. Ocular causes of abnormal head postures. *Ophthalmology* 1979;86:2115-25.
12. Wright KW, Strube YNJ. Color atlas of strabismus surgery: strategies and techniques 3rd ed. Springer, 2007.
13. Gunton KB, Wasserman BN, DeBenedictis C. Strabismus. *Prim Care Clin Off Pract* 2015;42:393-407.
14. Akbari MR, Khorrami Nejad M, Askarizadeh F et al. Facial asymmetry in ocular torticollis. *J Curr Ophthalmol* 2015;27:4-11.
15. Vinding T, Gregersen E, Jensen A et al. Prevalence of amblyopia in old people without previous screening and treatment. *Acta Ophthalmol* 1991;69:7968.
16. Høeg TB, Moldow B, Ellervik C et al. Danish Rural Eye Study: the association of preschool vision screening with the prevalence of amblyopia. *Acta Ophthalmol* 2015;93:322-9.
17. Optikerforeningen. Uddrag af lov om social service nr.1270 - hjælpemidler m.v. [www.optikerforeningen.dk/Files/Filer/Ekstranet/Medlemsmapper/Medlemsmappe 1/04-1-Svagsynsoptik.pdf](http://www.optikerforeningen.dk/Files/Filer/Ekstranet/Medlemsmapper/Medlemsmappe%201/04-1-Svagsynsoptik.pdf) (30. aug 2018).
18. Thurtell MJ, Leigh RJ. Therapy for nystagmus. *J Neuroophthalmology* 2010;30:361-71.
19. Gräf M. Diagnose und Therapie der Trochlearisparese. *Klin Monbl Augenheilkd* 2009;226:806-11.
20. Rosenbaum AL, Scott AB. Ophthalmology: botulinum toxin therapy in the management of strabismus and lid disorders. *West J Med* 1986;144:456-7.
21. Ansons AM, Davis H. Diagnosis and management of ocular motility disorders 4th ed. Wiley-Blackwell, 2014.
22. Hesgaard Buch H, Severinsen M, Vinding T. Vertical rectus muscle recession in 4th nerve palsy and the use of topical anesthesia +/- adjustable suture [abstract]. *Nordic Strabismological association, Congress* 2017.