



# Schmidt sendromu: Olgu sunumu

## *Schmidt's syndrome: a case report*

Murat Salihoğlu, Evren Erkul, Salim Doğru, Onuralp Kurt, Atila Güngör

*GATA Haydarpaşa Eğitim Hastanesi Kulak Burun Boğaz Hastalıkları Kliniği, İstanbul, Türkiye*

Schmidt sendromu X ve XI'inci kranial sinirlerin tutulduğu yumuşak damak, vokal kord, sternokleidomastoid ve trapezius kaslarının tek taraflı paralizi ile karakterize, nadir görülen multipl bir kranial sinir hastalığıdır. Hastalığın alta yatan etyolojisi kesin olarak bilinmemektedir. Diğer medulla oblongata yerleşimli multipl kranial sinir lezyonlarının eşlik ettiği sendromlarla karışabilmektedir. Ayırıcı tanıda tam bir kranial sinir muayenesi gerekir. Bu yazıda, ses kısıklığı ile başvuran 21 yaşında bir erkek Schmidt sendromu olgusu literatür verileri eşliğinde sunuldu.

**Anahtar Sözcükler:** Ses kısıklığı; felç; Schmidt sendromu; yumuşak damak; sternokleidomastoid; trapez; vokal kord.

Schmidt's syndrome is a rare multiple cranial nerve disease which involves X and XI<sup>th</sup> cranial nerves and is characterized by unilateral paralysis of soft palate, vocal cord, sternocleidomastoid and trapezius muscles. The underlying etiology of the disease is unknown. It may be confused with other multiple cranial nerve lesion syndromes located in medulla oblongata. The differential diagnosis should include an extensive cranial nerve examination. In this article, we present a 21-year-old male case of Schmidt's syndrome who was admitted with hoarseness in the light of literature data.

**Key Words:** Hoarseness; paralysis; Schmidt's syndrome; soft palate; sternocleidomastoid; trapezius; vocal cord.

Medulla oblongata yerleşimli multipl kranial sinir lezyonlarının eşlik ettiği sendromlara nadir rastlanır. Lezyonlar çekirdek seviyesinde ya da sinir traseleri boyunca gelişebilir. Tutulan sinirlere göre farklı şekilde adlandırılır. Çoğu idiyopatik olup, neoplazilerin kitle etkisi ve invazyonu, serebrovasküler olaylar, otoimmünite ve travma gibi nedenler de etyolojide yer alır. Bu türde tanımlanan multipl kranial sinir lezyonları I. Dünya Savaşı yıllarında artış göstermiştir. Bunun nedeni savaş yaralanmalarına bağlı değişik vasıflarda ortaya çıkan kranial sinir hasarlarıdır.<sup>[1]</sup> Multipl kranial sinir tutulum sendromlarından biri olan Schmidt sendromu ilk kez 1892 yılında Alman bilim adamı Adolf Schmidt tarafından tanımlanmıştır.<sup>[2]</sup> Bu tanımlamaya göre sendrom yumuşak damak, vokal kord, sternokleidomastoid ve trapez kasının tek taraflı paralizi ile karakterizedir. Bu yazıda polikliniğimize ses kısıklığı yakınması ile

başvuran ve nadir görülen bir Schmidt sendromu olgusu literatür bilgileri eşliğinde sunuldu.

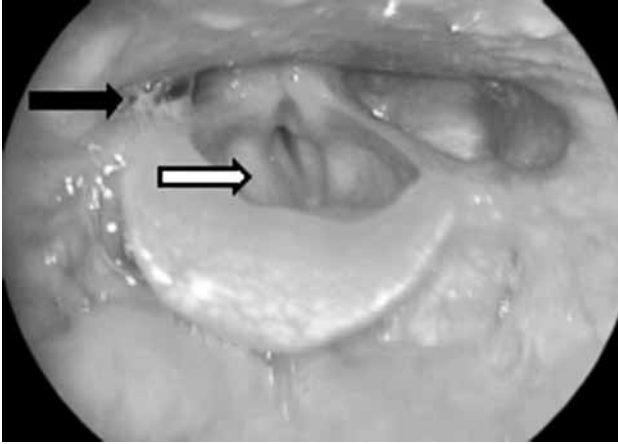
### OLGU SUNUMU

Polikliniğimize ses kısıklığı yakınması ile başvuran olgu 21 yaşında ve erkek idi. Öyküsünden ses kısıklığının doğuştan var olduğu ancak daha önce başvurduğu sağlık kuruluşlarından hastalığının ne olduğu ve tedavisi konusunda herhangi bir sonuç alamadığı öğrenildi. Endoskopik endolarengeal muayenesinde sağ vokal kordun paramedian pozisyonda paralitik olduğu gözlemlendi. Yutma sonrasında sağda sinüs piriformis bölgesinde bir miktar tükürük göllenmesi haricinde patoloji tespit edilmedi (Şekil 1). Yumuşak damak sağ yarımının elevasyona katılmadığı görüldü (Şekil 2). Sağ sternokleidomastoid ve trapez kasları ileri derecede atrofik

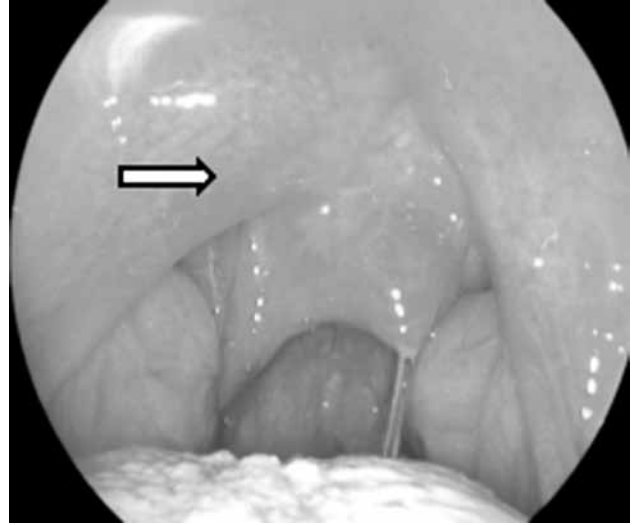
*Geliş tarihi:* 04 Mart 2013 *Kabul tarihi:* 02 Mayıs 2013

*İletişim adresi:* Dr. Murat Salihoğlu, GATA Haydarpaşa Eğitim Hastanesi Kulak Burun Boğaz Hastalıkları Kliniği, 34668, Üsküdar, İstanbul, Türkiye.  
Tel: 0216 - 541 40 20 e-posta: drmuratsali@gmail.com

© 2013 İstanbul KBB-BBC Uzmanları Derneği Yayın Organı



**Şekil 1.** Sağ vokal kord paramedian pozisyonda paralitık görünümde (beyaz ok) ve yutma sonrasında sağda sinüs piriformis bölgesindeki tükürük göllenmesi (siyah ok) görülmekte.



**Şekil 2.** Yumuşak damak sağ paralitık görünümüdür (beyaz ok).

görünümde idi ve palpe edilemedi (Şekil 3, 4). Ayakta nötral duruşta olgunun başının hafif sola eğik, yüzünün ise hafif sağa çevrili olduğu görüldü. Sağ taraf boyun ve omuz hareketlerinde güçsüzlük vardı. Sağ omuz sola göre daha düşük seviyede ve omuz kasları hafif atrofik görünümde idi. Sağ kol abdüksiyonu horizontal düzlemin üzerine çıkamıyordu. Hastanın kraniyal ve servikal manyetik rezonans (MR) incelemesinde serebrospinal kaynaklı etyopatogenezi açıklayabilecek lezyon tespit edilmedi. Servikal MR incelemesinde sağ sternokleidomastoid kas ile sağ trapez kasının diğer tarafın aksine gelişmediği ya da ileri derecede atrofik olduğu bildirildi. Göğüs grafisi normaldi. Kraniyal sinirlere bası yapabilecek herhangi bir oluşum tespit edilmedi. Tam kan, rutin biyokimya testleri normal sınırlarda,

serolojik testleri (sifiliz vb.) ise negatif idi. Kas atrofisini ortaya koymak için yapılan iğne elektromiyografisinde nörojenik, polifazik, yüksek genlikli, süresi uzamış motor ünite potansiyelleri (MUP) saptandı. Hastanın tat, koku ve görme duyuları ile ilgili herhangi bir yakınması yoktu. Her iki tarafın karşılaştırması ile yapılan trigeminal sinir muayenesi normal idi. Fasiyal sinir fonksiyonları her iki tarafta simetrik ve tam idi. Hastanın otolojik muayenesi normaldi ve işitme eşikleri her iki kulakta normal sınırlardaydı. Hasta yutma ile ilgili herhangi bir yakınma belirtmedi. Farenks arka duvarına dokunma ile öğürme refleksi vardı. Dil her iki tarafı simetrik ve hareketleri normaldi. Hasta kas atrofilerine yönelik fizik tedavi servisine, vokal kord paralizisine bağlı ses kısıklığının tedavisi içinde ses



**Şekil 3.** Sağda sternokleidomastoid kas ve trapez kasındaki atrofi.



**Şekil 4.** Sağda trapez kasındaki atrofi.

rehabilitasyonuna yönlendirildi. Altı aylık takibinde ses kalitesinde değişiklik izlenmedi.

## TARTIŞMA

Literatürde tanımlanmış farklı kranial sinirlerin tutulduğu başka medulla oblongata sendromları da bildirilmiştir. Schmidt sendromu, kranial sinirlerden IX, X, XI ve XII'yi ilgilendiren medulla oblongata sendromlarının sadece birisidir. Bu sendromda X ve XI'nci kranial sinirler tutulmuştur ve tek taraflı yumuşak damak, vokal kord, sternokleidomastoid ve trapez kasının paralizisi ile birlikte dir.<sup>[3]</sup> Diğer sendromlardan Collet-Siccard sendromunda tek taraflı IX, X, XI ve XII'nci kranial sinirlerin birlikte tutulumu vardır. Etiyolojide travma, kafa tabanı ile nazofarenksten kaynaklanan tümörler, enflamatuvar ve vasküler hastalıklar sorumludur.<sup>[4,5]</sup> Villaret sendromunda, Collet-Siccard sendromundaki tek taraflı kranial sinir tutulumlarına, sempatik zincirin tutulduğu horner sendromu eşlik eder. Bazen bu sendroma VII'nci kranial sinir lezyonları da katılabilir. Ekstrakranial travmalar ile retro parotidal alan tümörleri sıklıkla etyolojisinden sorumludur.<sup>[6]</sup> Hemibase sendromu olarak da bilinen Garcin sendromunda tüm kranial sinirlerin tam veya tama yakın tek taraflı tutulumu vardır. Bu sendrom diğerlerine göre oldukça nadir görülür. Etiyolojisinde tonsil ve nazofarenks kanserleri, kafa tabanı sarkomu ve metastazları, menenjit, dev internal karotis arter anevrizması, tüberküloz, kemodektoma gibi hastalıklar vardır.<sup>[7]</sup> Tapia sendromunda X'uncu kranial sinirin reküren laryngeal dalı ve XII'nci kranial sinir tutulumu görülür. Yumuşak damağın normal fonksiyonu ile birlikte dil ve vokal kordun tek taraflı paralizisi olarak tanımlanmıştır.<sup>[8]</sup> Birçok ortak patoloji nedeni ile bu sendromların ayırıcı tanılarında zorlanılabilmektedir. Diğer multipl kranial sinir sendromlarından ayırt edilebilmesi için hastada tam bir kranial sinir muayenesi gerekmektedir. Bizim olgumuz, Villaret sendromundan aynı taraf anhidroz, miyozis ve pitozis ile seyreden Horner sendromunun olmayışı ile; Collet-Siccard, Tapia ve Jackson sendromlarından ise dil hareketlerinin normal olması ve atrofi görülmemesi ile ayırt edildi. Tek taraflı tüm kranial sinirlerin tutulduğu Garcin sendromu da sağ tarafta X ve XI'nci hariç tüm diğer kranial sinirlerin sağlam olması ile dışlandı. Olguya Schmidt sendromu tanısı sadece X ve XI'nci kranial sinir tutulumunun eşlik ettiği, tek taraflı yumuşak damak, vokal kord, sternokleidomastoid ve trapez kası paralizisinin varlığı ile konuldu. Etiyolojiye yönelik görüntüleme çalışmalarında hastanın kranial MR incelemesinde serebrospinal kaynaklı bir patoloji tespit edilmedi. Sadece arka fossa sol serebellar hemisfer mediyalinde asemptomatik araknoid kist ile uyumlu lezyon izlendi.

Hastanın X'uncu kranial sinir hattı boyunca yapılan MR incelemesinde sinire bası yapabilecek veya bütünlüğünü bozabilecek bir lezyona rastlanmadı, akciğer patolojisi yoktu. Tam kan, rutin biyokimya ve serolojik testleri normaldi, ancak hastanın bu yakınmaları doğumdan beri vardı. Bu bulgularla etyolojinin idiyo-patik olduğu düşünüldü. Kranial sinir lezyonlarında tedavi etyolojiye ve fonksiyon kayıplarına yönelik planlanır. Kas atrofilerinin gelişmemesi için aktif ve pasif fizik tedavi uygulamaları, yutma güçlüğünde oral ve farengolarengeal kas egzersizleri, fonksiyonel elektriksel uyarı tedavisi ve buz yutma egzersizleri, ses kısıklığında ise ses terapisi yapılır. Yutamama durumunda enteral tüple beslenme gerekir.<sup>[3-7]</sup> Olgumuzda yutma bozukluğu yoktu, kas atrofileri ile ilgili fizik tedavi, ses kısıklığı ile ilgili ses terapisi alması sağlandı. Altı aylık takibinde ses kalitesinde değişiklik izlenmedi.

Sonuç olarak, ses kısıklığı yakınmaları ile kulak burun boğaz polikliniklerine başvuran hastalarda diğer kranial sinirlerin de etkilenmiş olabileceği multipl kranial sinir anomalileri de akılda tutulmalıdır. Bu hastalıklarda etyoloji travma olabileceği gibi hayatı tehdit eden ilerlemiş bir malignite de olabilir. Bu amaçla idiyo-patik olduğuna karar vermeden önce sistemik hastalıklar açısından araştırmalı, tam bir kranial sinir muayenesi ile baş, boyun ve toraks bölgesi etyolojik açıdan ayrıntılı bir şekilde değerlendirilmezdir.

### Çıkar çakışması beyanı

Yazarlar bu yazının hazırlanması ve yayınlanması aşamasında herhangi bir çıkar çakışması olmadığını beyan etmişlerdir.

### Finansman

Yazarlar bu yazının araştırma ve yazarlık sürecinde herhangi bir finansal destek almadıklarını beyan etmişlerdir.

## KAYNAKLAR

1. Kayamori R, Orii K. Schmidt syndrome due to idiopathic accessory nerve paralysis. *Electromyogr Clin Neurophysiol* 1991;31:199-201.
2. Pearce JMS. Vagal-Accessory-Hypoglossal syndrome: Schmidt's or Jackson's? *Eur Neurol* 2006;55:118-9.
3. Allan HR, Robert HB. Adams and Victor's principles of neurology. 8nd ed. Boston: McGraw-Hill Professional Inc.; 2005.
4. Kwon HC, Cho DK, Jang YY, Lee SJ, Hyun JK, Kim TU. Collet-sicard syndrome in a patient with jefferson fracture. *Ann Rehabil Med* 2011;35:934-8. doi: 10.5535/arm.2011.35.6.934.
5. Villatoro R, Romero C, Rueda A. Collet-Sicard syndrome as an initial presentation of prostate cancer: a case report. *J Med Case Rep* 2011;5:315. doi: 10.1186/1752-1947-5-315.

6. Tiliket C, Petiot P, Arpin D, Mornex JF, Mornex F, Tournut P, et al. Clinical and radiological aspects of Villaret's syndrome. *Clin Neurol Neurosurg* 1996; 98:194-6.
7. Alapatt JP, Premkumar S, Vasudevan RC. Garcin's syndrome--a case report. *Surg Neurol* 2007;67:184-5.
8. Lo Casto A, Spataro R, Purpura P, La Bella V. Unilateral laryngeal and hypoglossal paralysis (Tapia's syndrome) in a patient with an inflammatory pseudotumor of the neck. *Clin Neurol Neurosurg* 2012. pii: S0303-8467(12)00597-5. doi: 10.1016/j.clineuro.2012.11.019. [Epub ahead of print]