



Gastro-Özofageal Hastalık İlişkili Distoni: Sandifer Sendromu

Gastroesophageal Reflux Disease Associated Dystonia: Sandifer Syndrome

Hande Gazeteci Tekin, Gül Serdaroğlu, Sarenur Gökben

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Nöroloji Bilim Dalı, İzmir, Türkiye

ÖZET

Sandifer sendromu Gastro-Özofageal Reflü hastalığı (GÖRH) ilişkili paroksizmal hareket bozukluğudur. Genellikle mental-motor gelişimin normal olduğu görülür. Çoğu olgu çocukluk ve semptomlar erken çocukluk yaş grubunda başlar. Erken çocukluk yaş grubunda çoğunlukla opistotonik postür, retrokollis ve istenmeyen baş hareketleri gözlenir. Tedavide anti-reflü tedavi ya da funduplikasyon Sandifer sendromunda kullanılmaktadır. Gastro-Özofageal Reflü hastalığına bağlı hareket bozukluğu tanımlayan üç yaşındaki olgu sunulmuştur. *The Journal of Pediatric Research* 2014;1(2):99-100

Anahtar Kelimeler: Gastro-Özofageal Reflü hastalığı, distoni, hareket bozukluğu, Sandifer sendromu

ABSTRACT

Sandifer syndrome is a paroxysmal movement disorder in association with Gastroesophageal Reflux disease (GERD). In generally mental-motor development is normal. Most cases are children with symptom onset in early childhood. In early childhood usually have opisthotonic posture, retrocollis and involuntary head movements. Anti-reflux medications and/or funduplication is used in the treatment of Sandifer syndrome. We present a 3-year-old male who has movements disorder caused by GERD. *The Journal of Pediatric Research* 2014;1(2):99-100

Key Words: Gastroesophageal Reflux disease, dystonia, movements disorder, Sandifer syndrome

Giriş

Sandifer sendromu ilk kez 1964 yılında üst gastrointestinal sistem hastalıkları ile birliktelik gösteren baş ve boyundaki anormal hareketler olarak M. Kinsbourne tarafından tanımlanmıştır. Sendrom adını araştırmacıya yardımcı olan Dr. Paul Sandifer'den almıştır (1). Daha çok infantlarda ve süt çocuklarında gözlenen ve Gastro-Özofageal Reflü (GÖRH) ile olan ilişkisi literatürde tanımlanmış, baş ve boyundaki distonik hareketlerle karakterizedir (2). Bu yazıda 3 yaşında özafageal atrezi nedeniyle operasyon öyküsü olan GÖRH kontrol altına alınamamış ve distonik hareketleri olan bir olgu sunulmuştur.

Olgu Sunumu

Üç yaş erkek hasta, iki aydır, günde 10-15 kez olan, birkaç saniye süren başını ve boynunu sağ yana çevirme, o sırada bir noktaya sabit bakma ve kasılma yakınması ile getirildi. Hastanın özofagus atrezisi nedeniyle dört kez operasyon geçirdiği, halen beslenme esnasında ve hemen sonrasında bulantı ve kusma şikayetlerinin olduğu bu sebeple değişik zaman aralıkları ile domperidon, proton pompa inhibitörü, ranitidin, magnezyum aljinat kullandığı son iki aydır bu yakınmalarının olduğu öğrenildi. Olgu bu dönemde yalnız domperidon tedavisi almaktaydı. Fizik bakıda ağırlığı 12,3 kg (3-10 p), boyu 91 cm (10-25 p), baş çevresi 49 cm (25-50

Yazışma Adresi/ Address for Correspondence

Dr. Hande Gazeteci Tekin, Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Nöroloji Bilim Dalı, İzmir, Türkiye

Tel.: +90 505 598 56 81 E-posta: gazetecihande@yahoo.com.tr

Geliş tarihi/Received: 18.11.2013 Kabul tarihi/ Accepted: 05.12.2013

p) göğüste geçirilmiş operasyona ikincil skar dışında özellik yoktu. Hemogram, biyokimya ve B12 vitamin düzeyleri normal saptandı. Hastanın muayenesi esnasında bahsedilen kasılmalar gözlemlendi. Video-Elektroensefalografi (EEG) monitorizasyonunda, çekim esnasında kasılmaları gözlemlendi ancak EEG'de eşlik eden epileptiform deşarj gözlemlenmedi. Yalnız hareket artefaktları izlendi. Olgu klinik video EEG bulguları ile Sandifer sendromu olarak değerlendirildi ve anti reflü tedavisi proton pompa inhibitörü olarak değiştirildi. On gün sonraki değerlendirmede, hastanın kasılma ve kusma sayısında belirgin azalma olduğu öğrenildi.

Tartışma

İstem dışı hareket bozuklukları (distoni veya koreatetoz) tik bozuklukları, motor bulgular nedeniyle sıkça epilepsi ile karışabilir. Ayırıcı tanıda, öykü, ayrıntılı klinik ve nörolojik değerlendirme, motor fenomenin görülmesi ve video EEG monitorizasyon yardımcıdır (3). Nöbet şüphesi ile ileri değerlendirme yapılan hastaların dörtte birinde paroksizmal epileptik olmayan durumlar saptanmaktadır (4).

Sandifer sendromu nadir görülen, genellikle tortikolis ve distonik vücut hareketlerinin eşlik ettiği GÖRH veya hiatal herni birlikteliği ile görülen bir durumdur (5,6). Hastalar sıklıkla beslenme problemleri, kusma ve bunlara bağlı demir eksikliği anemisi ile başvurur (7,8). Sandifer sendromunun patofizyolojisi bilinmemektedir. Boynun kontraksiyon hareketi ile alt özofagustaki asit maruziyetinin anatomik olarak yer değiştirmesi ve sürekli maruziyetin verdiği yanma hissinin azalmış olabileceği, bir diğer açıklamaysa bu hareketin hava yolunu, buraya ulaşabilecek reflüden korumak için yapılmış olabileceğidir (9-11). Erken tanı alan olgularda tedavi başarılı olmakta, nörolojik açıdan ileri değerlendirme için gereksiz maliyet ve iş gücü kaybı önlenmektedir. Tedavide domperidon, metokloropomid, proton pompa inhibitörleri kullanılır (11-13). Olgumuzda daha önce kullanmış olduğu medikal tedavi ile gözlenmeyen distonik hareketler, medikal tedaviden fayda görmesi üzerine çoklu ilaç kullanımı azaltılma aşamasında iken yeniden ortaya çıkmıştır. Kusma ve bulantılarının artması ile ortaya çıkan bu durum yine proton pompa inhibitörünün tedaviye eklenmesi ile azalmıştır.

Sonuç

Epileptik olmayan paroksizmal olaylar nöbet ya da diğer nörolojik tanımlar ile karışıklığa neden olabilmektedir. Hastalardan

alınan iyi bir anemnez ve mevcut anormal hareketlerin video görüntülerinin izlenmesi gereksiz tetkiklerin yapılmasını önlemektedir. Hastamızda olduğu gibi, gastrointestinal sistem ağırlıklı yakınmaları ve özgeçmişinde bu sisteme ait girişim öyküsü olan hastalarda, baş ve boyundaki istem dışı hareketlerin ayırıcı tanısında Sandifer sendromu öncelikle düşünülmelidir.

Kaynaklar

1. Kinsbourne M. Hiatus hernia with contortions of the neck. *Lancet* 1964; 13: 1058-61.
2. Frankel EA, Shalaby TM, Orenstein SR. Sandifer syndrome posturing: relation to abdominal wall contractions, gastroesophageal reflux, and fundoplication. *Dig Dis Sci* 2006; 51: 635-40
3. Desai P, Talwar D. Nonpileptic events in normal and neurologically handicapped children: a video-EEG study. *Pediatr Neurol* 1992; 8: 127-9.
4. Paolicchi JM. The spectrum of nonpileptic events in children. *Epilepsia* 2002; 43(Suppl3): 60-4.
5. Sutcliffe J. Torsion spasms and abnormal postures in children with hiatus hernia: Sandifer's syndrome. *Prog Pediatr Radiol* 1969; 2: 190-7.
6. Werlin SL, D'Souza BJ, Hogan WJ, Dodds WJ, Arndorfer RC. Sandifer syndrome: an unappreciated clinical entity. *Dev Med Child Neurol* 1980; 22: 374-8.
7. Corrado G, Cavaliere M, D'Eufemia P, Pelliccia A, Celli M, Porcelli M, Giardini O, Cardi E. Sandifer's syndrome in a breast-fed infant. *Am J Perinatol* 2000; 17: 147-50.
8. Puntis JWL, Smith HL, Buick RG. Effect of dystonic movements on oesophageal peristalsis in Sandifer's syndrome reported and reviewed. *Pediatr Surg Int* 1991; 6: 210-3.
9. Deskin RW. Sandifer syndrome: a cause of torticollis in infancy. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1995; 32: 183-5.
10. Nanayakkara CS, Paton JY. Sandifer syndrome: an overlooked diagnosis? *Dev Med Child Neurol* 1985; 27: 816-9.
11. Gorrotxategi P, Reguilon MJ, Arana J, Gaztanaga R, Elorza C, de la Iglesia E, Barriola M. Gastroesophageal reflux in association with the Sandifer syndrome. *Eur J Pediatr Surg* 1995; 5: 203-5.
12. Loureiro B, Ferrer-Lozano M, Abenia P, Ferraz S, Rebage V, Lopez-Pison J. Torticollis as a cause of consultation in neuropediatrics. *Rev Neurol* 1999; 29: 493-9.
13. Herbst JJ. The esophagus. In: Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB, eds. *Textbook of Pediatrics*. 16th ed. Philadelphia: WB Saunders, 2000; 1121-8.