

DOI: 10.4274/tpa.389



Süt çocuğunun yineleyen, epileptik olmayan bozukluğu: Sandifer sendromu

Non epileptic paroxysmal disorder of infancy: Sandifer syndrome

Sayın Editör,

Yineleyen epileptik olmayan bozukluklar (YEOB); bilinç değişikliği, morarma, tonik veya klonik kasılma gibi epileptik nöbetlerle benzer özellikleri paylaşan tekrarlayıcı durumlardır. Nöbet şüphesi ile ileri değerlendirme planlanan hastaların %20-25'inde YEOB bulunmaktadır (1). Epilepsiden ayırmada yaş, öykü ve video elektroensefalografi (EEG) gibi yardımcı incelemeler yol göstericidir (2). Doğru tanı konulamayan hastalar gereksiz inceleme ve tedaviye maruz kalabilmektedirler. Sandifer sendromu klasik olarak boyunda ekstansiyon, başın bir tarafa eğilmesi ve buna eşlik eden opistotonus ile seyreden bir YEOB'dir. Sandifer sendromu tanısı konan dokuz aylık bir erkek olgu süt çocuğunda epilepsi ayırıcı tanısına dikkat çekmek ve hastalığın klinik özelliklerini vurgulamak için sunulmaktadır.

Dokuz aylık erkek olgu baş ve boyunda sola doğru kasılma yakınması ile polikliniğimize getirildi. Kasılmalar uyanırken oluyor, her bir kasılma 1-2 sn sürüyor, arka arkaya küme halinde olup 10-15 saniyede bitiyordu. Bu sırada bakışlarının donuklaştığı, yüz ifadesinin değiştiği görülüyordu. Kasılmaların ilk kez dört buçuk aylıkken başladığı ve son on beş gündür arttığı öğrenildi. Selim infantil miyoklonik epilepsi ön tanısı ile yatırıldı. Dört aydır gastroözofageal reflü hastalığı (GÖRH) tanısıyla sodyum aljinat, magnezyum aljinat ve domperidon etken maddeli şuruplar kullanmaktaydı, bunun dışında özgeçmişinde özellik bulunmuyordu. Soygeçmişinde akrabalık ve epilepsi öyküsü yoktu.

Fizik muayenesinde tartısı 75-90., boyu ve baş çevresi 25-50. yüzde aralığındaydı. Nörolojik muayenesi ve diğer sistem muayeneleri normaldi. Tam kan sayımında,

karaciğer ve böbrek işlev testlerinde, serum elektrolitlerinde ve tam idrar değerlendirmesinde özellik yoktu. Tandem kütle spektroskopisi ile açıl karnitin, aminoasit profili ve metabolik hastalıklar idrar taraması normaldi. Uyku ve uyanıklık EEG kayıtlarında ve beyin manyetik rezonans görüntülemesinde özellik yoktu.

Epilepsi ayırıcı tanısı için 24 saatlik video EEG incelemesi yapıldı. Video kaydında tarif edildiği şekilde baş ve boyunda sola doğru kasılmalar gözlenirken eş zamanlı EEG'de epileptik bulguya rastlanmadı. Olgunun öyküsü daha da derinleştirildiğinde kasılmaların çoğunlukla beslenme sırasında veya hemen sonrasında olduğu öğrenildi. Olgu Çocuk Gastroenteroloji-Hepatoloji Bilim Dalı ile konsülte edildiğinde kayıtlarında beslemenin hızlı ve öğün miktarının fazla olduğu görüldü. Gastroözofageal reflü hastalığı tanısı için üst sindirim sistemi endoskopisi yapıldı. İşlem boyunca mide kardiya sfinkterinin açık olduğu gözlemlendi. Özofagus biyopsisinin histopatolojik incelemesi reflü özofajit ile uyumlu bulundu. Var olan öykü, klinik ve laboratuvar bulgular eşliğinde olguya Sandifer sendromu tanısı konuldu. Proton pompa inhibitörü tedavisi başlanan olguda bulgular bir hafta içerisinde tamamen kayboldu. Altı aydır izlenen olgunun kasılması bulunmamaktadır.

Sandifer sendromu ilk kez Kinsbourne tarafından 1964 yılında hiyatus fıtığı ile ilişkili farklı baş ve boyun hareketlerinin gözlemlendiği beş çocukta tanımlanmıştır. Hastalık, adını hastaların ikisinin gözetimini üstlenen nörolog Paul Sandifer'den almaktadır (3). Sandifer sendromu ilk başta hiyatus fıtığı ile birlikte tanımlanmış olsa da, daha sık olarak GÖRH ile ilişkilidir. Ataklar sırasında boyunda tonik ekstansiyon, başın bir yöne

eğilmesi (spastik tortikollis) ve buna eşlik eden gövde distonisi görülür. Tortikollis, gövde distonisi olmadan tek başına da olabilir (4). Olgumuzda da gövde distonisi olmaksızın aralıklı spazmodik tortikollis vardı.

Başlangıç sıklıkla süt çocukluğu ve erken çocukluk döneminde ancak erişkin olgularda da bildirilmektedir (5). Sıklığı bilinmemekle birlikte GERH olgularının %1-8 kadarında olduğu ifade edilmektedir (6,7). Yüz otuz dört YEOB olgusunun değerlendirildiği bir çalışmada toplam 26 süt çocuğunun dördünde etiolojide Sandifer sendromu saptanmıştır (8).

Önceleri sendromun nedeni olarak mide asidinin özofagusa geçmesi ile oluşan rahatsızlık hissi suçlanmıştır. Ancak yapılan çalışmalarda reflünün şiddeti ile Sandifer sendromunun ağırlığı arasında bir ilişki bulunamamıştır (9). Bir varsayıma göre de vagoservikal veya özofagoservikal olarak adlandırılan ve merkezi tractus solitarii çekirdeği olan bir vagal refleksin klinik bulgulardan sorumlu olduğuna inanılmaktadır (10).

Yenidoğan ve erken süt çocukluğu döneminde apne, tonik vücut katılaşması ve ekstremitelerde dönme hareketleri görülebilir (9). Sandifer sendromu özellikle süt çocuklarında sıklıkla normal nörolojik muayene ile birlikte dir. Yenilenlerin reflüsü veya kusma her zaman olmayabilir. Bilinç değişikliğinin olmaması, beslenme sırasında veya beslenmeden hemen sonra olması, tortikollisin aralıklı olma özelliği ve EEG' de epileptik bulguların bulunmaması ayırıcı tanıda yardımcıdır (4). Bütün bunlara rağmen epilepsi tedavisi başlanmış hastaların bulgularında düzelme olmaması da önemli noktalardan biridir. Beslenmenin hızlı, miktarın fazla olması, kasılmaların beslenmeyle ilişkisi, aralıklı olması ve video EEG'nin normal olması olgumuzda tanıda yol gösterici olmuştur. Üst mide bağırsak sistemi endoskopisinde kardiya sfinkterinin açık olması, özofagus biyopsisi sonucunun reflü özofajiti ile uyumlu bulunması ise tanıyı destekleyici bulgulardır.

Sandifer sendromu metabolik hastalık veya merkezi sinir sistemi hastalığı olanlarda da görülebilmektedir. Burada çocuktaki beyin hasarı değil GÖRH tablodan sorumludur. Belirtiler altta yatan merkezi sinir sistemi hastalığı ile ilişkilendirildiğinden tanıda gecikme olabilmektedir (11,12).

Sendromun esas sebebi olan GÖRH'nün tıbbi ya da cerrahi tedavisi belirtilerin kaybolması için yeterlidir. Özellikle hiyatus fıtığı varlığında Nissen funduplikasyonu gerekebilir (7). Olgumuzda gastroözofageal bileşkeden

reflüyü önleyen domperidon ve asit önleyici tedaviler klinikte düzelme sağlayamamış, proton pompa inhibitörü tedavisi ile bulgular kaybolmuştur.

Sonuç olarak ayrıntılı öykünün tanıda yönlendirici olduğu Sandifer sendromu iyi seyirli bir YEOB'dir (13). Sendromda erken tanı çocuklarda yaşam kalitesini artırıp, gereksiz tetkik ve tedaviyi önleyerek etkin yanıt alınmasını sağlar.

Tuğçe Aksu Uzunhan, Serdar Cantez*, Sezen Gülümser, Mine Çalışkan**

*Istanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
Anabilim Dalı Çocuk Nörolojisi Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye*

**Istanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
Anabilim Dalı Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji Bilim Dalı,
İstanbul, Türkiye*

***Istanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye*

Kaynaklar

- Desai P, Talwar D. Nonepileptic events in normal and neurologically handicapped children: a video-EEG study. *Pediatr Neurol* 1992; 8(2): 127-9.
- Paolicchi JM. The spectrum of nonepileptic events in children. *Epilepsia* 2002; 43(Suppl 3): 60-4.
- Kinsbourne M. Hiatus hernia with contortions of the neck. *Lancet* 1964; 1(7342): 1058-61.
- Köse G. Epilepsi ile karışabilecek paroksizmal durumlar. *Türkiye Klinikleri J Pediatr Sci* 2008; 4(4): 49-54.
- Rana AQ, Yousuf MS, Joian S. A chronic case of adult-onset Sandifer syndrome. *Neurol Sci* 2013; 34(3): 405-6.
- Shepherd RW, Wren J, Evans S, Lander M, Ong TH. Gastroesophageal reflux in children. Clinical profile, course and outcome with active therapy in 126 cases. *Clin Pediatr (Phila)* 1987; 26(2): 55-60.
- Lehwald N, Krausch M, Franke C, Assmann B, Adam R, Knoefel WT. Sandifer syndrome--a multidisciplinary diagnostic and therapeutic challenge. *Eur J Pediatr Surg* 2007; 17(3): 203-6.
- Kotagal P, Costa M, Wyllie E, Wolgamuth B. Paroxysmal nonepileptic events in children and adolescents. *Pediatrics* 2002; 110(4): 46.
- Mandel H, Tirosh E, Berant M. Sandifer syndrome reconsidered. *Acta Paediatr Scand* 1989; 78(5): 797-9.
- Cerimagic D, Ivkic G, Bilic E. Neuroanatomical basis of Sandifer's syndrome: a new vagal reflex? *Med Hypotheses* 2008; 70(5): 957-61.
- Sommer A. Occurrence of the Sandifer complex in the Brachmann-de Lange syndrome. *Am J Med Genet* 1993; 47(7): 1026-8.
- Sondheimer JM, Morris BA. Gastroesophageal reflux among severely retarded children. *J Pediatr* 1979; 94(5): 710-4.
- Smallpiece CJ, Deverall PB. Sandifer's syndrome: a new cause. *Thorax* 1982; 37(8): 634-5.