

Sandiferův syndrom

MUDr. Miroslava Muchová

Klinika dětské neurologie LF MU a FN Brno

Sandiferův syndrom je klinická jednotka charakterizovaná abnormními pohyby asociovanými s gastroezofageálním refluxem, s nebo bez hiátové hernie. Vyskytuje se zejména u kojenců a mladších dětí, ale byl popsán raritně i u dospělých a novorozenců. V klinickém obraze se objevují různé abnormní pohyby trupu, končetin a šíje (opisthotonus, verze hlavy a očí, torticollis a jiné dystonické postury), které jsou v atakách i několikrát denně, zejména po jídle. V klinické praxi je nejčastěji zaměňován za epileptické záchvaty nebo některou z forem dystonie. Je považován za poddiagnostikovaný.

Klíčová slova: torticollis, neepileptické záchvaty, pseudodystonie, gastroezofageální reflux.

Sandifer's syndrome

Sandifer's syndrome is a clinical entity characterised by abnormal movements associated with gastroesophageal reflux, with or without hiatal hernia. This syndrome occurs especially in toddlers and infants but it has been rarely reported also among adult patients and newborns. In the clinical picture various abnormal movements of the body (opisthotonic posturing, head/eye version, torticollis and other dystonic postures) occur in periods several times per day, mainly after feeding. Sandifer's syndrome is most commonly mistaken for epileptic seizures or some form of dystonia. The syndrome is taken for underrecognized.

Key words: torticollis, nonepileptic seizures, pseudodystonia, gastroesophageal reflux.

Neurol. prax 2011; 12(1): 47–50

Seznam zkratek

ALTE (apparent life-threatening event) – život ohrožující událost
DMO – dětská mozková obrna
GER – gastroezofageální reflux
GERD (gastroesophageal reflux disease) – nemoc z gastroezofageálního refluxu
NTS – nucleus tractus solitarii
n. X – nervus vagus
n. XI – nervus accessorius
RCHJ – refluxní choroba jícnu
SIDS (sudden infant death syndrome) – syndrom náhlého úmrtí kojence
SS – Sandiferův syndrom

Úvod

Sandiferův syndrom (SS) je klinická jednotka charakterizovaná abnormními pohyby asociovanými s gastroezofageálním refluxem, s nebo bez hiátové hernie.

V roce 1964 M. Kinsbourne poprvé publikoval 5 pacientů s hiátovou hernií a torticollis a popsal vzájemnou klinickou souvislost (Kinsbourne, 1964). Dva z těchto pacientů byli v péči britského neurologa Paula Sandifera, který vůbec poprvé na možnou souvislost upozornil, proto byl syndrom v r. 1969 J. Sutcliffem pojmenován jako Sandiferův (někdy je označován také jako Sandiferův-Sutcliffův) (Sutcliffe, 1969). V roce 1977 pak W. Murphy a S. Gellis popsali souvislost abnormních pohybů s gastroezofageálním refluxem bez nutnosti současné hiátové hernie (Murphy a Gellis, 1977).

Syndrom se považuje za poddiagnostikovaný a i správné stanovení diagnózy je často opožděné pro atypický a variabilní klinický obraz, přítomnost jiného neurologického onemocnění, jemuž jsou projevy přičítány, absenci interních příznaků svědčících pro reflux nebo pro opomíjení této jednotky v diferenciální diagnostice. Nejčastěji jsou projevy SS zaměňovány za neuromuskulární onemocnění nebo epileptické záchvaty. Správné stanovení diagnózy a adekvátní léčba vede k rychlé úpravě symptomů a zlepšení kvality života pacientů.

Vzhledem ke klinickému obrazu je většinou první, kdo se s pacientem setkává neurolog, i když podkladem symptomů je interní onemocnění, tzv. nemoc z gastroezofageálního refluxu (GERD). GERD je jednou z několika gastrointestinálních chorob s neurologickými projevy, jako Whippleova choroba, Crohnova choroba nebo ulcerózní kolitida (Ghezzi a Zaffaroni, 2001). Gastroezofageální reflux (GER) je zpětný tok žaludečního obsahu do jícnu, který je na vůli nezávislý. GER může být fyziologický nebo patologický. Fyziologický GER se objevuje opakovaně u zdravých dětí i dospělých v průběhu celého dne a jedná se o krátké, asymptomatické refluxní epizody. Patologický je GER tehdy, pokud vyvolá patologické změny sliznice jícnu a nebo i mimo jícen a klinickou symptomatologii. GER patří do skupiny dysmotilit trávicí trubice. Dysfunkce terminální části jícnu na podkladě snížení tonu dolního jícnového svěrače je nejčastější příčinou GER (Klusáček, 2001). Onemocnění způsobené pa-

tologickým GER se označuje jako refluxní choroba jícnu (RCHJ) nebo nemoc z gastroezofageálního refluxu. Klinické příznaky rozdělujeme pak na jícnové a mimojícnové (atypické). Mezi atypické projevy náleží právě Sandiferův syndrom.

Výskyt

Incidence Sandiferova syndromu je neznámá, odhaduje se, že se vyskytuje u méně než 1 % dětí s GER. Vzhledem k poddiagnostikování je těžké odhadnout skutečný výskyt SS. Postihuje častěji chlapce. Nejčastější je výskyt u kojenců, ale může se objevit i u starších dětí a adolescentů, zejména s mentálním deficitem. Kazuisticky byl popsán i v novorozeneckém věku (15 denní kojený novorozenec se suspektní alergií na mateřské mléko (Corrado et al., 2000)) a zcela raritně i v dospělosti (27letá pacientka s mentálním deficitem mylně diagnostikována jako refrakterní parciální epileptické paroxysmy (Somjit et al., 2004) a 58letá pacientka mylně diagnostikována původně jako parciální epileptické paroxysmy, následně jako forma cervikální dystonie (Shahnawaz et al., 2001)).

Oproti nízkému výskytu SS stojí vysoký výskyt GER u kojenců a dětí. Nejběžnější GER u novorozenců a kojenců postupně ustupuje s věkem. V prvních 3 měsících věku se vyskytuje GER a opakované zvracení u 50 % kojenců, ve 4. měsíci u 67 % (vrchol regurgitací), v 10.–12. měsíci je pokles na 5 %. U většiny kojenců spontánně ustupuje s přechodem na tuhou stravu, vertikalizací a vyžíváním antirefluxních

mechanizmů jícnu, u malého procenta se vyvíjí nemoc z GER (Vospělová a Kolek, 2003). Je předpoklad, že asi 20 % dětí ve věku 0–18 měsíců života má jeden nebo více symptomů GER nebo RCHJ. Prevalence RCHJ u starších dětí je pak odhadována na 5 % (Klusáček, 2006). Rizikovi pro výskyt GER jsou pacienti prematuritní, pacienti s některými typy plicních onemocnění (cystická fibróza, bronchopulmonální dysplazie), s poruchami centrálního nervového systému, mentální retardací a pacienti s Downovým syndromem.

Patofyziologie

Přesný patofyziologický mechanismus je neznámý. Zdá se, že GER hraje roli v patogenezi Sandiferova syndromu, avšak jen malá část pacientů s GER vyvine jeho projevy, jsou tedy zvažovány další okolnosti, které se uplatňují, např. zvýšená senzitivita jícnu vůči refluxátu (Werlin et al., 1980). Nebyla však prokázána korelace mezi stupněm refluxu nebo ezofagitidy a tíží SS, reflux nemusí být masivní nebo kontinuální (Mandel et al., 1989). Nebyl rovněž podán žádný důkaz, že by SS byl projevem dysfunkce bazálních ganglií (Gordon, 2007). Vznik abnormních pohybů u SS se snaží vysvětlit několik hypotéz. První pacienti, kteří byli popsáni, měli hiátovou hernii, a proto byl předpoklad, že dochází k dráždění zakončení senzitivních nervů v oblasti bránice a vzhledem ke společné inervaci bránice a části krčních svalů, které kontrolují pohyb hlavou a krkem (zejm. m. trapezius, m. sternocleidomastoideus, mm. scaleni, hluboké krční svaly), ze stejných míšních segmentů (C3–5) dochází k reflexnímu stahu šíjových svalů. Proti této hypotéze stojí fakt, že symptomy mizí ve spánku, kdy se však reflux vyskytuje a často nevmizí ihned po léčbě nebo operaci refluxu (Olguner et al., 1999). V novějších pracích byly již abnormní pohyby přičítány GER nikoliv hiátové hernii a nejšířší je přijímaná hypotéza, že abnormní postura přináší úlevu od dyskomfortu způsobeného refluxem. Oproti původní představě, že postura zvyšuje refluxní epizodu (Kinsbourne, 1964), naopak Puntis s kolektivem manometricky prokázali zvýšenou rychlost a amplitudu peristaltické vlny jícnu během dystonické postury, která vede ke zvýšené clearance refluxátu z distálního jícnu a tedy úlevě od symptomů (Puntis et al., 1989). Tuto hypotézu, že abnormní postury urychlují peristaltiku, podporují i další práce u pacientů se SS. Gorrotxategi studoval 8 pacientů s SS, kteří podstoupili kompletní vyšetření GER (rtg vyšetření baryovou kaší, 24hodinovou pH-metrii, manometrii a endoskopii s biopsií). Jako nejčastější abnormita byla zjištěna v 75 % jícnová

dysmotilita (Gorrotxategi et al., 1995). Cardi s kolektivem prokázali ultrasonograficky prodloužené vyprazdňování žaludku u pacienta s SS, které se upravovalo k normě během asymptomatických období (Cardi et al., 1996). Není však jasné, zda poruchy motility gastrointestinálního traktu jsou primární nebo sekundární jako následek refluxu (Mandel et al., 1989).

Většina autorů považuje pohyby u SS za naučené. Je zvažováno, že děti náhodou systémem pokus-omyl objeví, že jim pohyby způsobují úlevu od obtíží způsobených refluxem a pak pokračují v jejich provádění. Touto teorií je také zdůvodňováno, proč u některých pacientů mizí abnormní pohyby až postupně po úspěšné léčbě refluxu, protože přetrvává provádění naučených pohybů ze zvyku (Puntis et al., 1989; Olguner et al., 1999).

Nejnovější hypotézu publikovali Cerimagic a kolektiv, kteří předpokládají, že projevy SS jsou formou vagového reflexu, který nazývají jako vagocervikální (resp. ezofageocervikální) reflex. Autoři předpokládají, že neurologická manifestace je důsledkem vagového reflexu s centrem v nucleus tractus solitarii (NTS), za předpokladu přítomnosti aberantních nervových spojek prokázaných na zvířecích modelech. Aferentace je zprostředkována nervus vagus (n. X.), eferentace je různá, konečnou eferentní motorickou cestu tvoří nervus accessorius (n. XI). Dle autorů jsou možná dvě místa, kde dochází k aberantním nervovým spojkům. Je to buď na úrovni kmene, kde jsou předpokládané interneuronální spojky mezi NTS a nucleus ambiguus a dále i nucleus accessorius (nucleus radialis spinalis n. XI), a to buď přímo nebo přes nucleus ambiguus. Druhé předpokládané místo je v oblasti společného průchodu n. X. a n. XI. přes foramen ovale, kde ramus externus n. XI. přijímá spojky z n. X. Obě cesty ukazují možnou cestu přenosu viscerálních informací na eferentní motorickou somatickou větev, kterou tvoří radix spinalis nervi accessorii (potažmo ramus externus n. XI), který inervuje musculus trapezius a m. sternocleidomastoideus, jejichž kontrakce pak vede k abnormnímu pohybu hlavou, jako odpovědi na viscerální dráždění v oblasti jícnu (Cerimagic et al., 2008). Tuto hypotézu by podporoval i fakt, že i jiná příčina ezofageální bolesti může vyprovokovat abnormní pohyby, jak ukazují kazuistiky – SS byl popsán u 2 pacientů s poraněním jícnu po polknutí cizího tělesa (Smallpiece a Deverall, 1982; Kantor a Saxton, 1987) a recentně byla popsána jako nová příčina SS dráždivý jícen (Corrado et al., 2006).

Klinický obraz

GER/GERD může mít široké spektrum příznaků s rovněž velkou variabilitou tíže projevů. V klinickém obraze SS se objevují rozličné abnormní pohyby a postury, které postihují různé části těla, nejčastěji krk, trup a horní končetiny. Symptomy se vyskytují v atakách. Typicky se vyskytuje hyperextenze trupu až opistotonus, torticollis a dystonické postury končetin. Torticollis je některými autory popisována bez spasmů šíjového svalstva (Mandel et al., 1989) a někdy může být jediným klinickým projevem. Jako jiné projevy se mohou objevit i verze hlavy a očí a další asymetrické změny držení trupu, končetin a šíje. Klinický obraz je velmi různorodý, mohou se vyskytnout i velmi bizarní pohybové vzorce. Projevy mohou měnit svůj obraz během atak nebo v průběhu onemocnění. Čím je pacient starší, tím je obtížnější diagnostika, příznaky jsou variabilní a počet atak klesá (Kabakus a Kurt, 2006). Ataky se vyskytují i několikrát denně nejčastěji do 30 minut po krmení a při uložení dítěte do horizontální polohy, ale ne bezpodmínečně v této vazbě. Projevy mizí typicky ve spánku. Ataka začíná náhle, dystonická postura je pak pomalá a protražovaná, nejedná se o krátký rychlý záskub. Trvání abnormního postavení je většinou krátké, kolem 1–3 minut, popsáno je ale i v délce 30 minut (Corrado et al., 2000). Během abnormní postury je dítě většinou tičné, jeví se jakoby mělo poruchu vnímání, jako typický je popisován strnulý pohled. Po povolení postury je dítě naopak plačtivé, neklidné a zvýšeně dráždivé. Méně často je dítě podrážděné již v průběhu tonické postury. Plačtivost a zvýšená dráždivost je dominantní u kojenců, u starších dětí jsou dominující abnormní pohyby (Kabakus a Kurt, 2006). Pokud se nejedná o děti s přidruženým neurologickým onemocněním, je klinický neurologický nále z psychomotorický vývoj v normě. Neurologická symptomatika může, ale nemusí být, provázena příznaky interními, souvisejícími s refluxem a/nebo ezofagitidou. Tyto příznaky mohou být často i velmi subtilní, což je jeden z důvodů mylné nebo opožděné diagnostiky SS. Část pacientů (zejm. kojenců) může být i zcela asymptomatická a GERD se projeví až svými komplikacemi. Příznaky gastroezofageálního refluxu jsou jícnové/gastrointestinální a mimojícnové/extragastrointestinální. Mezi jícnové projevy patří regurgitace, ublinkávání až zvracení, pyróza, dysfagie, odynofagie, nauzea, odmítání jídla, plynatost, neklid, dráždivost a poruchy spánku. Může se projevit i extrémní podrážděností a neutišitelným pláčem. Při těžším refluxu může dojít sekundárně

i ke zhubnutí a neprospívání. Ezofagitida může být provázená hematemézou, melénou a sekundární sideropenickou anémií. Mimojícnové projevy jsou zejména plicní – aspirační pneumonie, chronický kašel, dušnost, chraptot, stridor, chronická sinusitida, chronická laryngitida, chronická bronchitida až astma bronchiale. Plicní symptomy se nemusejí vyskytovat s typickými gastrointestinálními symptomy (tzv. tichý reflux). Mohou se vyskytnout i poruchy srdečního rytmu. U dětí s SS byla popsána opakovaně i růstová retardace. Nejzávažnější komplikací GER je aspirace žaludečního obsahu s příznaky apnoe jako obranného mechanismu, který reflexně zabraňuje další možné aspiraci a ALTE (apparent life-threatening event, život ohrožující událost). ALTE zahrnuje kombinaci příznaků apnoe (centrální nebo obstrukční), změny barvy (cyanóza nebo bledost), změny svalového tonu (obvykle hypotonie), dávení nebo zvracení, bradykardie, křečičí a poruch vědomí.

Diagnostika

Diagnostika Sandiferova syndromu je multidisciplinární, zaujímá neurologa a pediatra (gastroenterologa). Diagnóza by neměla být stanovena bez dostatečného vyšetření.

Pečlivě odebraná **anamnéza** je základem. Zajímá nás denní doba ataky, vyvolávající faktory (vazba na jídlo, na horizontální polohu), její přesný popis. Dále jsou důležité informace o možných gastrointestinálních nebo plicních symptomech a rovněž o průběhu kojení a prospívání dítěte. U pacientů s postižením CNS nás zajímají možná prenatální a perinatální rizika, milníky psychomotorického vývoje, rodinný výskyt neurologických onemocnění. **Klinické neurologické a pediatrické vyšetření** doplňuje anamnézu. Důležité je zhodnocení váhy a růstu dle percentilových tabulek. Pokud se nejedná o pacienty s jiným základním neurologickým onemocněním či mentální retardací je neurologický nález a psychomotorický vývoj v normě. Nezbytné je vždy provedení **EEG** k vyloučení epileptických záchvatů, v případě diagnostických nejasností i video EEG, které umožňuje nejlépe oddiferencovat epileptické a neepileptické paroxysmální projevy. U dětí s klinickým neurologickým nálezem, psychomotorickou retardací nebo kombinací s epileptickými záchvaty je nezbytné provedení **MRI mozku**.

Dále je nutná dostatečná **diagnostika GER**. V diagnostice se užívá několik vyšetřovacích metod (sono břicha, 24hodinová pH-metrie jícnu, manometrie, endoskopie s biopsií, rtg vyšetření, scintigrafie), žádná z nich není zcela suverén-

ní a metody je nutno kombinovat s ohledem na jejich výtěžnost a invazivitu. Pacient pro diagnostiku však nemusí podstoupit všechna vyšetření, diagnostický postup je vždy modifikován dle aktuálního stavu pacienta (Klusáček, 2006; Vospělová a Kolek, 2003). U pacientů s prokázaným refluxem by měla být vyloučena potravina a alergie, zejména na kravské mléko.

Sono břicha se zaměřením na záchyt GER. Je nejjednodušší a nejdostupnější vyšetření, které navíc minimálně zatěžuje pacienta. Jeho výtěžnost je však nedostatečná, falešně negativních výsledků je více než 30 % (Klusáček, 2006).

24hodinová pH-metrie jícnu je považována za „zlatý standard“ v diagnostice kyselého refluxu. Umožňuje rovněž určit časovou souvislost příznaků se současným refluxem. Má ze všech vyšetřovacích metod nejvyšší senzitivitu a specifitu. Vyšetření se provádí ambulantně, pacienta neomezuje v běžných denních aktivitách. Je možné ho užít již u novorozenců. Pacientovi je zaveden tenký katétr s měřicí elektrodou do distální části jícnu, snímané hodnoty aktuálního pH jsou ukládány do přenosného rekordéru. Rodiči je zaznamenávána denní činnost dítěte, změna polohy, jídlo, přítomné symptomy. Naměřené hodnoty jsou následně počítačově zpracovány a vyhodnoceny. Kritéria hodnocení jsou vypracována i pro dětský věk. Metoda nedetekuje alkalický reflux, může být v normě i u pacientů s plicními příznaky. V diagnostice SS může být pH-metrie použita s výhodou v kombinaci s videoEEG monitorováním, kdy v případě klinických pochybností umožňuje určit přesnou časovou souvislost mezi refluxem a paroxysmálními projevy.

Jícnová endoskopie s biopsií umožňuje hodnocení refluxní ezofagitidy (vždy je nutné provést i biopsii, nikoliv jen makroskopické hodnocení) a dalších možných patologií v oblasti jícnu (např. striktury). U dětí je nutno provést v celkové anestezii.

Rtg kontrastní vyšetření jícnu a žaludku. Vyšetření pasáže jícnem pomocí baryového kontrastu je často užívanou metodou v diagnostice GER, ale toto vyšetření není senzitivní ani specifické k diagnóze refluxu. Slouží k diagnostice anatomických odchylek v oblasti horního zažívacího traktu (např. stiktury, hiátová hernie).

Jícnová manometrie. Rovněž toto vyšetření není určeno k vlastnímu průkazu refluxu. Slouží k diagnostice funkčních poruch jícnu. Je nezbytná před antirefluxní operací, zejména k vyloučení achalázie. Umožňuje hodnotit funkci horního a dolního svěrače jícnu a motilitu jícnu během polykacího aktu. Pacientovi je zaveden do jícnu

a žaludku tenký katétr s tlakovými snímači, které převádějí změny tlaku na elektrický signál, ten je převáděn do záznamového zařízení, hodnocení naměřených údajů je pak prováděno pomocí příslušného softwaru. U malých dětí se provádí v celkové anestezii.

Dynamická scintigrafie jícnu. Perorálně se aplikuje radiofarmakem (99mTc-koloid nebo 99mTc-DTPA) značená strava/mléko, následně se gamakamerou sleduje vyšetřovaná oblast jícnu, žaludku a plic. U velmi malých nebo nespolutracujících dětí lze radiofarmakum podat žaludeční sondou. Scintigrafie umožňuje posoudit tranzit sousta jícnem, naplnění žaludku a přítomnost refluxu. GER se projeví jako průnik aktivity radiofarmaka do jícnu. Jedná se o neinvazivní, šetrnou metodu s malou radiační zátěží. Je senzitivnější k detekci GER než rtg vyšetření s použitím baryového kontrastu. Její výhodou je, že umožňuje detekovat i zásaditý reflux a GER nezávisle na změnách pH v jícnu (detekce refluxu i v situaci, kdy v jícnu trvale perzistuje kyselé prostředí v důsledku předchozího refluxu při porušené clearanční funkci jícnu) a u aspirací detekuje aktivitu v oblasti plicního parenchymu.

Diferenciální diagnostika

V diferenciální diagnostice je nutno odlišit zejména epileptické paroxyzmy a neuromuskulární onemocnění (zejm. paroxysmální formy dystonií), dále dystonické ataky u pacientů se spasticitou, u pacientů manifestujících se převážně torticollis je nutno vyloučit jiné příčiny abnormního držení hlavy, u větších dětí rovněž tiky nebo disociativní reakce, případně dle kliniky i další neepileptické projevy vázané na danou věkovou skupinu.

Vzhledem ke klinickému obrazu jsou projevy SS zaměřovány nejčastěji za tonické záchvaty, případně pro výskyt v kojeneckém věku a výskyt v sériích za infantilní spazmy. Zavádějící klinické příznaky vedoucí k mylné diagnostice epileptických záchvatů jsou náhlý začátek, klinická podobnost s tonickými epileptickými záchvaty, krátké trvání v řádu minut, opakování několikrát za den. Na rozdíl od epileptických paroxyzmů nebývá porucha vědomí ani postparoxysmální útlum a oproti tonicko-klonickým paroxyzmům chybí rychlá rytmická klonická komponenta. Častěji jsou projevy SS považovány mylně za epileptické paroxyzmy. Méně často jsou naopak záchvaty považovány za projevy GERD – L. Sweetmanová popisuje soubor 77 pacientů s gelastickými záchvaty, z nichž u 6 (7,8 %) byly původně gelastické epileptické záchvaty mylně považovány za projevy GERD

a správná diagnóza byla opožděna i o několik let (Sweetman et al., 2007).

Při rozvaze nad symptomy pacienta je nutné si uvědomit, že diagnóza GERD nevyklučuje výskyt epileptických záchvatů, protože GER je častější u rizikových dětí, kde je i větší dispozice k epileptickým záchvatům a může se tedy objevit kombinace epileptických záchvatů a neepileptických projevů u GERD. V případě pochybností je na místě video-EEG monitorování k upřesnění povahy paroxysmálních stavů. A naopak diagnostikovaná epilepsie nebo jiné neurologické onemocnění (nejčastěji DMO) nevyklučuje SS, protože u těchto pacientů je vyšší výskyt GER a i zde může nastat kombinace projevů SS s epileptickými paroxysmy nebo jinou neurologickou symptomatikou. Zejména u pacientů s DMO či metabolickým onemocněním je nutno zvažovat i možnost GER a nepřičítat všechny projevy základnímu onemocnění (Mandel et al., 1989), protože správná léčba refluxu může omezit výskyt projevů vázaných na GER a pacientovi tak výrazně ulevit.

Léčba

Léčba je kauzální, zaměřená na ovlivnění GER, je v kompetenci pediatra, případně přímo gastroenterologa. Zahrnuje jednak režimová opatření, farmakologickou léčbu a v indikovaných případech i operační řešení. Neurologická léčba není, myorelaxantia nebyla prokázána jako účinná na projevy SS. Léčba refluxu vede většinou k rychlé a dramatické úpravě obtíží, u některých pacientů je však úprava pomalejší.

Režimová a dietní opatření zahrnují úpravu polohy a stravy. U kojenců se doporučuje zvýšená poloha hlavy a pro spánek poloha na zádech (i když pHmetrické studie prokazují nižší počet refluxních epizod v poloze na bříšku, je v této poloze častější SIDS). U dětí nad jeden rok je doporučována poloha na levém boku s mírnou elevací hlavičky (Rudolph et al., 2001). Úprava stravy zahrnuje u kojenců zahuštění stravy (rýžový odvar) nebo antirefluxní formulí, častější stravu v menších porcích. U větších dětí snížení hmotnosti, snížení nitrobřišního tlaku, omezení potravin a nápojů snižujících tonus dolního jícnového svěrače a prodlužujících evakuaci žaludku (tuky, čokoláda, kakao, kofein, džusy, kola, citrusy, rajčata, pepřmint, čerstvé pečivo, kořeněná jídla, alkohol), omezení či vyloučení léků snižujících tonus jícnového svěrače – pro neurologa je důležité, že mezi

tyto léky patří benzodiazepiny, další léky jsou anestetika, betablokátory, nitráty, teofyllin, opiáty (Klusáček, 2006).

Cílem **farmakologické léčby** je zvýšení odolnosti sliznice jícnu, zlepšení dysmotility jícnu a útlum žaludeční sekrece kyseliny chlorovodíkové. Užívají se léky snižující žaludeční aciditu: H₂ blokátory (ranitidin 5–10 mg/kg/den ve 3 dávkách), blokátory protonové pumpy (omeprazol 1 mg/kg/den v 1–2 dávkách). Antacida nejsou pro dětský věk vhodná. Dále se v léčbě užívají prokinetika – cisaprid, který by však měl být pro své závažné arytmogenní nežádoucí účinky užíván jen v uvážlivých indikacích, kdy selhala režimová opatření a léky snižující aciditu. Podpůrně působí mukoprotektivum sukralfát, které usnadňuje hojení slizničního defektu.

Chirurgická léčba. V indikovaných případech (chronická refluxní ezofagitida s komplikacemi, selhání konzervativní terapie, těžké život ohrožující komplikace) se provádí fundoplikace dle Nissena-Rossetiho laparoskopickou nebo klasickou cestou. Fundoplikace je často užívána u pacientů s těžkou psychomotorickou retardací, kde je i kombinována s perkutánní endoskopickou gastrostomií k zajištění adekvátní výživy (Klusáček, 2006).

Závěr

U atypických motorických klinických projevů je nutné v diferenciální diagnostice zvažovat i opomíjenou klinickou jednotku Sandiferova syndromu. U pacientů se základním neurologickým onemocněním by měla být, vzhledem ke zvýšenému výskytu GER, vždy uvážena možnost kombinace projevů tohoto syndromu s projevy základního onemocnění. Včasné stanovení diagnózy umožní kvalitní léčbu, která vede k promptnímu ústupu obtíží a zlepšení kvality života pacientů a rovněž ušetří děti dalších zbytečných vyšetření.

Literatura

1. Cardi E, Corrado G, Cavaliere M, Capocaccia P, Matrionola M, Rea P, Pacchiarotti C. Delayed gastric emptying in an infant with Sandifer syndrome. *Ital J Gastroenterol* 1996; 28(9): 518–519.
2. Cerimagic D, Ivkic G, Bilic E. Neuroanatomical basis of Sandifer's syndrome: a new vagal reflex? *Med Hypotheses* 2008; 70(5): 957–961.
3. Corrado G, Fossati C, Turchetti A, Pacchiarotti C, Nardelli F, D'Eufemia P. Irritable oesophagus: a new cause of Sandifer's syndrome. *Acta Paediatr* 2006; 95(11): 1509–1510.
4. 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(3): 147–150.

5. Ghezzi A, Zaffaroni M. Neurological manifestations of gastrointestinal disorders, with particular reference to the differential diagnosis of multiple sclerosis. *Neurol Sci* 2001; 22(Suppl 2): 117–122.
6. Gorroategi P, Reguilon MJ, Arana J. Gastroesophageal reflux in association with the Sandifer syndrome. *Eur J Pediatr Surg* 1995; 5(4): 203–205.
7. Gordon NS. Sandifer's syndrome: Investigations and treatment. *J Pediatr Neurol* 2007; 5: 275–278.
8. Kabakus N, Kurt A. Sandifer Syndrome: a continuing problem of misdiagnosis. *Pediatr Int* 2006; 48(6): 622–625.
9. Kantor R, Saxton H. Abnormal head and neck movements associated with esophageal perforation and abscess caused by an ingested foreign body. *Dysphagia* 1987; 2: 50–51.
10. Kinsbourne M. Hiatus hernia with contortions of the neck. *Lancet* 1964; 1: 1058–1061.
11. Klusáček D. Gastroezofageální reflux v dětském věku. *Pediatr. pro Praxi* 2001; 1: 36–38.
12. Klusáček D. Gastroezofageální reflux a refluxní choroba jícnu u dětí. *Pediatr. pro Praxi*, 2006; 6: 311–316.
13. Mandel H, Tirosh E, Berant M. Sandifer syndrome reconsidered. *Acta Paediatr Scand* 1989; 78: 797–799.
14. Murphy WJ, Gellis SS. Torticollis with hiatus hernia in infancy. Sandifer syndrome. *Am J Dis Child* 1977; 131: 564–565.
15. Olguner M, Akgür FM, Haggüder G, Aktug T. Gastroesophageal reflux associated with dystonic movements: Sandifer's syndrome. *Pediatr Int* 1999; 41: 321–322.
16. Puntis JW, Smith HL, Buick RG, Booth IW. Effect of dystonic movements on esophageal peristalsis in Sandifer's syndrome. *Arch Dis Child* 1989; 64: 1311–1313.
17. Rudolph CD, Mazur LJ, Liptak GS, Baker RD, Boyle JT, Colletti RB, Gerson WT, Werlin SL. Guidelines for Evaluation and Treatment of Gastroesophageal Reflux in Infants and Children: Recommendations of the North American Society for Pediatric Gastroenterology and Nutrition. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2001; (Suppl 2/32): 1–31.
18. Shahnawaz M, van der Westhuizen LR, Gledhill RF. Episodic cervical dystonia associated with gastro-oesophageal reflux. A case of adult-onset Sandifer syndrome. *Clin Neurol Neurosurg* 2001; 103(4): 212–215.
19. Smallpiece CJ, Deverall PB. Sandifer's syndrome: a new cause. *Thorax* 1982; 37: 634–635.
20. Somjit S, Lee Y, Berkovic SF, Harvey AS. Sandifer syndrome misdiagnosed as refractory partial seizures in an adult. *Epileptic Disord* 2004; 6(1): 49–50.
21. Sutcliffe J. Torsion spasms and abnormal postures in children with hiatus hernia: Sandifer's syndrome. *Prog Pediatr Radiol* 1969; 2: 190–197.
22. Sweetman LL, Ng YT, Kerrigan JF. Gelastic seizures misdiagnosed as gastroesophageal reflux disease. *Clin Pediatr* 2007; 46(4): 325–328.
23. Vospělová J, Kolek A. Gastroezofageální reflux a nemoc z GER u dětí z pohledu medicíny založené na důkazech. *Pediatr. pro Praxi* 2003; 3: 154–159.
24. Werlin SL, D'Souza BJ, Hogan WJ, Dodds WJ, Arndorfer RC. Sandifer syndrome: an unappreciated clinical entity. *Dev Med Child Neurol* 1980; 22(3): 374–378.

Článek doručen redakci: 1. 9. 2010
Článek přijat k publikaci: 25. 10. 2010

MUDr. Miroslava Muchová

Klinika dětské neurologie, LF MU a FN Brno
Jihlavská 20, 625 00 Brno
muchova.m@seznam.cz