

Reçu le :
19 janvier 2015
Accepté le :
5 novembre 2015
Disponible en ligne
14 décembre 2015



Syndrome de Sandifer chez une enfant de 5 mois admise pour des spasmes épileptiques

Sandifer's syndrome in a 5-month-old child with suspicion of infantile spasms

M. Wirth^{a,*1}, C. Bonnemains^{a,b,2}, J. Auger^{a,2}, E. Raffo^{a,2}, B. Leheup^{a,2}

^a *Pôle enfant, service de médecine infantile et génétique clinique, centre hospitalier universitaire, rue du Morvan, 54500 Vandœuvre-lès-Nancy, France*

^b *Pôle enfant, centre de référence des maladies héréditaires du métabolisme, centre hospitalier universitaire, rue du Morvan, 54500 Vandœuvre-lès-Nancy, France*

Disponible en ligne sur

ScienceDirect

www.sciencedirect.com

Summary

Sandifer's syndrome is a dystonic movement disorder in infants with gastroesophageal reflux (GER). It is probably misdiagnosed as epileptic seizures. We report the case of a 5-month-old infant with no past medical history admitted to a pediatric unit for suspicion of infantile spasms. She presented with dystonic movements of the upper left limb with left blepharospasm and an occasional dystonic head posture. Physical examination, EEG, brain MRI, and blood analysis were normal. Since the baby experienced regurgitations, Sandifer's syndrome was suspected and confirmed by 24-h esophageal pH monitoring that documented pathological GER. The dystonic symptoms quickly disappeared under treatment with thickened infant formula and sodium alginate. Infantile spasms remain the first diagnosis to explore with axial or para-axial dystonic postural events. Sandifer's syndrome should be retained when neurological investigations are normal and abnormal movements disappear under treatment of proven GER. Prognosis is excellent.

© 2015 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

Résumé

Le syndrome de Sandifer se caractérise par des mouvements anormaux de type dystoniques liés à un reflux gastro-œsophagien (RGO). Il est probablement sous-diagnostiqué, une épilepsie étant souvent évoquée en première intention. Nous rapportons le cas d'une enfant âgée de 5 mois, sans antécédents, hospitalisée pour suspicion de spasmes épileptiques du nourrisson devant des mouvements dystoniques du membre supérieur gauche associés à un blépharospasme gauche et, de façon occasionnelle, à une prise de posture dystonique postérieure de la tête. L'examen clinique, l'électroencéphalogramme (EEG), l'imagerie par résonance magnétique (IRM) cérébrale et le bilan biologique n'ont pas objectivé d'anomalies. En raison de la notion de régurgitations, un syndrome de Sandifer a été évoqué et la pH-métrie a mis en évidence un RGO pathologique. Un traitement par épaississant du lait et alginate de sodium a été instauré et les mouvements anormaux ont disparu. Bien que des spasmes épileptiques doivent être systématiquement envisagés devant des épisodes de prise de posture axiaux ou para-axiaux chez le nourrisson, le syndrome de Sandifer doit aussi être évoqué dans un tel contexte. L'efficacité du traitement contre le reflux après authentification de celui-ci permet de retenir ce diagnostic. Le pronostic est excellent.

© 2015 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

* Auteur correspondant.

e-mail : maelle.wirth@gmail.com (M. Wirth).

¹ M. Wirth : rédaction du manuscrit.

² C. Bonnemains, J. Auger, E. Raffo, B. Leheup : révision critique du manuscrit.

1. Introduction

La première description associant un torticolis paroxystique et une hernie hiatale a été faite en 1964 par Kinsbourne [1]. Sandifer a aussi décrit une hernie hiatale chez un enfant présentant des anomalies de mouvements et de la posture,

nommant ainsi cette association [2,3]. Le syndrome de Sandifer correspond à une dystonie paroxystique, touchant surtout le cou, le dos et les membres supérieurs, survenant en association avec un reflux gastro-œsophagien (RGO), voire une œsophagite ou une hernie hiatale. Les symptômes les plus courants sont ceux des régurgitations, vomissements, irritabilité, pleurs (RGO) et des mouvements dystoniques paroxystiques (déviations oculaires, torticolis, dystonie postérieure de la tête, opisthotonos) [1-13]. Ils prédominent en période postprandiale et les mouvements anormaux ne sont jamais observés lors du sommeil [1-8]. Ce syndrome est rare, son incidence est inconnue, et sa prévalence est plus importante dans la petite enfance [1,2,4,5,9,10,14]. En général, les enfants n'ont pas d'antécédents particuliers et l'examen clinique est normal [1,2,4,5,9]. Ce syndrome peut coexister avec des anomalies neurologiques (retard mental, paralysie, spasticité) et est alors diagnostiqué plus tardivement [2,3,10-13]. Une épilepsie est souvent évoquée à tort [3,4,9-12]. Nous rapportons le cas d'une enfant adressée pour suspicion de spasmes épileptiques du nourrisson présentant en fait un syndrome de Sandifer.

2. Observation clinique

Cette enfant de 5 mois a été hospitalisée pour suspicion de spasmes épileptiques du nourrisson en raison de mouvements anormaux présents depuis 5 jours. Elle n'avait pas d'antécédent personnel ou familial particulier hormis une notion de régurgitations depuis la naissance. La croissance staturale-pondérale était normale. Il n'y avait ni contagé infectieux ni notion de traumatisme crânien. Ces mouvements anormaux, observés lors de l'hospitalisation, correspondaient à de courtes salves de prises de postures dystoniques du membre supérieur gauche associées à des blépharospasmes gauches. L'examen clinique et le développement psychomoteur étaient normaux. L'enfant a bénéficié de deux électro-encéphalogrammes avec vidéo (EEG-vidéo) comportant une période de veille et de sommeil. L'activité électroencéphalographique de base était conforme à l'âge. Au cours de l'enregistrement, une salve de mouvements est survenue sans modification concomitante de l'activité électroencéphalographique. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) cérébrale n'a pas montré d'anomalie parenchymateuse. Les examens dermatologique et ophtalmologique (fond d'œil) ainsi que l'électro-cardiogramme étaient normaux. Les bilans biologiques sanguins (numération formule sanguine, ionogramme, créatininémie, transaminases, marqueurs de l'inflammation, créatine-phosphokinase, bilans martial et thyroïdien, vitamines B9 et B12, bilan lipidique, prolactinémie, alpha-fœtoprotéine, métabolites de la créatine, profil des acylcarnitines, lactates, pyruvates, corps cétoniques, chromatographie des acides aminés) et urinaires (recherche de xcytomégalovirus, catécholamines, recherche du succinyl-amino-imidazole-carboxamide riboside, glycosaminoglycane,

métabolites de la créatine, chromatographie des acides aminés, chromatographie des acides organiques) étaient également sans particularité. Grâce à une vidéo fournie par les parents, nous avons pu analyser plus précisément les mouvements dystoniques : l'enfant restait très calme et ne semblait pas gênée durant ces mouvements qui apparaissaient le plus souvent en période postprandiale ou lors de régurgitations. Il n'y avait ni rupture de contact oculaire, ni autre mouvement anormal, ni manifestations végétatives. La pH-métrie des 24 heures a montré un RGO pathologique. L'index d'acidité global (pourcentage de temps où le pH est inférieur à 4) était à 6,6 % : 5,3 % lors des repas, 1,1 % en postprandial précoce (PPP) (première moitié de la période interprandiale) et 9,1 % en postprandial tardif (PPT) (seconde moitié de la période interprandiale). Le RGO prédominait en PPT : 24 épisodes (dont 4 de plus de 5 minutes : 3 en position couchée et un de 17 minutes en position debout) contre 6 lors des repas et 5 en PPP. Treize reflux étaient survenus en position debout, 22 en position couchée avec des index d'acidité respectifs de 9,1 % et 5,6 %. Ce RGO était 1,6 fois plus fréquent en position debout en considérant la durée de chaque position. Une vidéo concomitante n'était pas disponible. Un lait épaissi à la caroube et un traitement anti-acide (alginate de sodium) (2 ml/kg/j) ont été prescrits, permettant la disparition des symptômes en une semaine. Par la suite, les mouvements anormaux n'ont plus été observés sauf lors d'un oubli isolé du traitement.

3. Discussion

Les diagnostics différentiels du syndrome de Sandifer sont détaillés dans le *tableau 1*. Une IRM cérébrale et un EEG-vidéo doivent être réalisés systématiquement et être tous deux normaux [2-5,10-12]. La pH-métrie des 24 heures est nécessaire afin de mettre en évidence le RGO et de montrer que les mouvements anormaux coïncident avec les pics d'acidité [2-5,9], bien que sa sensibilité soit plus faible dans ce syndrome [2]. Il semble pertinent de réaliser un enregistrement vidéo concomitant afin de spécifier les caractéristiques qualitatives de ce RGO, notamment sa présence ou non lors du sommeil. Cela permet de préciser le mécanisme de l'absence des mouvements dystoniques durant cette période. En l'absence de reflux acide, l'endoscopie peut être réalisée à la recherche d'une œsophagite ou d'une malformation anatomique [1-3,10-12] et la manométrie semble intéressante pour mettre en évidence une augmentation de la motilité œsophagienne [2,7]. Les complications du syndrome de Sandifer sont celles du RGO et dépendent de sa sévérité [1,5,7,9,10,15]. Lorsqu'un diagnostic d'épilepsie est porté à tort et que des traitements antiépileptiques sont prescrits, des complications iatrogènes peuvent survenir [3,10-12]. Le mécanisme physiopathologique du syndrome de Sandifer reste discuté. Le RGO est associé à des contractions abdominales

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/4145423>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/4145423>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)