Ασθενής με συμπτώματα υπερλειτουργικής κύστης και ιστορικό ζωνιαίας μυϊκής δυστροφίας Limb-Girdle

Κωνσταντίνος Ευμορφόπουλος, Αθανάσιος Οικονόμου, Αναστάσιος Καρατζάς, Ιωάννης Ζάχος, Λάμπρος Μητράκας, Χρήστος Γκανίδης, Αθανάσιος Αναγνώστου , Γεώργιος Χασιώτης, Αγαμέμνων Χριστόπουλος, Θωμάς Παναγιώτου , Κωνσταντίνος Μαρσιτόπουλος, Αθανάσιος Ζησόπουλος , Βασίλειος Τζώρτζης

Ουρολογική Κλινική, Τμήμα Ιατρικής, Σχολή επιστημών Υγείας, Πανεπιστήμιο Θεσσαλίας, Πανεπιστημιακό Γενικό Νοσοκομείο Λάρισας, Λάρισα

❑ Εισαγωγή

Η ζωνιαία μυϊκή δυστροφία Limb-Girdle είναι μια σπάνια νόσος που επηρεάζει 1/14.500 - 1/123.000 άτομα και διακρίνεται σε δύο τύπους. Το κύριο σύμπτωμα είναι η αδυναμία των μυϊκών ομάδων των ώμων και της πυέλου. Στην βιβλιογραφία υπάρχει μία αναφορά γυναίκας με stress ακράτεια λόγω αδυναμίας των μυών του πυελικού εδάφους, χωρίς καμία αναφορά συμπτωμάτων υπερλειτουργικής κύστης

❑ Περιστατικό (υλικό και μέθοδος)

Ασθενής 16 ετών προσήλθε στο ΕΙ Νευροουρολογίας του Πανεπιστημιακού Νοσοκομείου Λάρισας με συμπτώματα υπερλειτουργικής κύστης από διετίας και έντονη επιδείνωση το τελευταίο εξάμηνο. Η διάγνωση της νόσου είχε τεθεί σε ηλικία 5 ετών, η ασθενής εμφάνιζε μόνο μικρή δυσκολία έγερσης και στραβισμό κατά το τελευταίο έτος.

Μετά τη λήψη του ιστορικού, η ασθενής υποβλήθηκε σε πλήρη κλινικοεργαστηριακό έλεγχο.

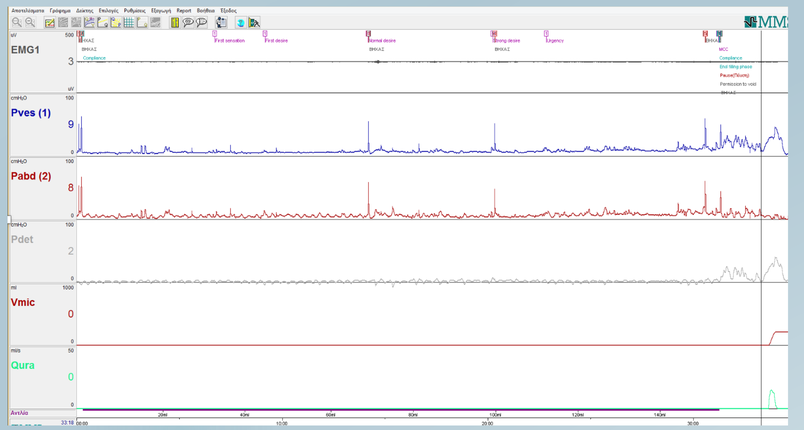
❑ ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΑ

Η ασθενής ανέφερε έντονη επιτακτικότητα και συχνουρία (>20 ουρήσεις/24ωρο), χωρίς νυκτουρία-ακράτεια ούρων. Η γενική/καλλιέργεια ούρων ήταν φυσιολογικές, ενώ δεν υπήρχαν παθολογικά ευρήματα από την κλινική εξέταση και τον έλεγχο αντανακλαστικών. Η ουροροομετρία ήταν φυσιολογική (18/120/0) όπως και ο υπέρηχος ουροποιητικού.

Στο ημερολόγιο ούρησης καταγράφηκαν 25-27 ουρήσεις/24ωρο, 1 επεισόδιο νυκτουρίας, όγκος/ούρηση 50-190 ml (οι περισσότερες ουρήσεις ήταν 50-70 ml), ούρα/24ωρο 2.700ml και κατανάλωση υγρών 1400-1600 ml/24ωρο. Πραγματοποιήθηκαν δύο συνεχόμενοι ουροδυναμικοί έλεγχοι (Εικόνα 1) που κατέδειξαν αυξημένη αισθητικότητα και μειωμένη χωρητικότητα (160-210 ml), με φυσιολογική διατασιμότητα και χωρίς υπερλειτουργία του εξωστήρα. Χορηγήθηκε σολιφενακίνη 5 mg/24ωρο. Μετά από 2 μήνες η ασθενής εμφάνισε σημαντική βελτίωση με ελάχιστη επιτακτικότητα και οριακή συχνουρία (6-9 ουρήσεις/24ωρο, χωρίς νυκτουρία)

❑ ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑ

Πρόκειται για το πρώτο περιστατικό στη βιβλιογραφία ασθενούς με ζωνιαία μυϊκή δυστροφία Limb-Girdle και συμπτώματα υπερλειτουργικής κύστης. Αν και από τον έλεγχο δεν μπορέσαμε να έχουμε ευρήματα που να συνδέουν τη νόσο με τα συμπτώματα από το κατώτερο ουροποιητικό, η αντιμετώπιση είναι αποτελεσματική και χωρίς ανεπιθύμητες ενέργειες. Η ασθενής έχει τεθεί σε συστηματική παρακολούθηση προκειμένου να είμαστε σε θέση να αξιολογήσουμε οποιαδήποτε αλλαγή στην κλινική της κατάσταση



Εικόνα 1 Ουροδυναμικός έλεγχος

PP41