

Belly dancer's syndrome: Αστείο ή πρέπει να ανησυχεί τον παιδίατρο;

Παναγιώτης Τζαναβάρης

Παιδίατρος, Επιμελητής Παιδιατρικής Κλινικής Νοσοκομείου Metropolitan



BELLY DANCER'S SYNDROME

- ✘ Αποτελεί σπάνια μορφή δυσκινησίας η οποία χαρακτηρίζεται από επαναλαμβανόμενες, ακούσιες συσπάσεις του διαφράγματος.



- ✘ Η πρώτη περιγραφή της οντότητας έγινε το 1723 από τον Antonie van Leeuwenhoek, έναν Ολλανδό πρωτοπόρο της Μικροβιολογίας.
- ✘ Διάφορες ονομασίες έχουν προταθεί έκτοτε, όπως νόσος Leeuwenhoek, διαφραγματικός μυόκλονος, διαφραγματικός πτερυγισμός, ομφαλική δυσκινησία.
- ✘ Οι περιγραφές στη βιβλιογραφία βασίζονται σε case reports και αφορούν όλες τις ηλικίες (από 4 μηνών ως 93 ετών)



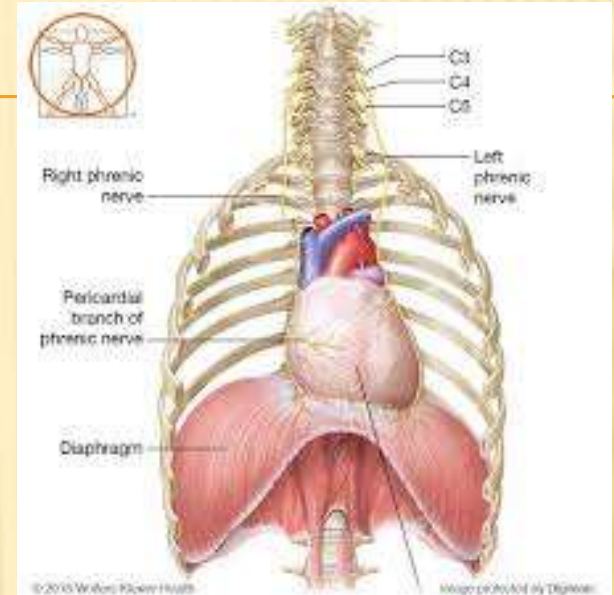
Case II
Segment 2

- ✘ Χαρακτηρίζεται από επαναλαμβανόμενες, συχνά ρυθμικές, ακούσιες συσπάσεις του διαφράγματος που προκαλούν συντονισμένες κινήσεις των κοιλιακών τοιχωμάτων, όπως στον χορό της κοιλιάς.
- ✘ Οι συσπάσεις μπορεί να αφορούν το ένα ή συχνότερα και τα δύο ημιδιαφράγματα και εκλύονται με συχνότητα 35 ως 480 συσπάσεων/ λεπτό (μέσο όρο 150/λεπτό).
- ✘ Δεν μπορούν εκουσίως να σταματήσουν, αν και συχνά εξαφανίζονται κατά τη διάρκεια του ύπνου και επηρεάζονται από αναπνευστικούς χειρισμούς.
- ✘ Συχνά συνοδεύονται από κοιλιακό άλγος ή δύσπνοια.

-
- ✘ Η έναρξη συνήθως είναι σταδιακή και τα επεισόδια μπορεί να παρουσιάζονται παροξυσμικά για λίγα δευτερόλεπτα κάθε μήνα, ενώ σε άλλες περιπτώσεις έχουν μία επίμονη, συνεχή πορεία.
 - ✘ Συνήθως ο ασθενής προσέρχεται με αίσθημα επιγαστραλγίας ή/και δύσπνοια.
 - ✘ Πιο σπάνια μπορεί να εκδηλωθεί ως λόξυγγας, ερυγές, θωρακικό άλγος ή αίσθημα παλμών και στην επεισοδιακή του μορφή μιμείται καρδιακή αρρυθμία, αναπνευστικές παθήσεις και παθήσεις της κοιλιάς.

ΑΙΤΙΟΛΟΓΙΑ

- ❑ Τραυματισμός φρενικού νεύρου
- ❑ Ερεθισμός φρενικού νεύρου
 - Πλευρίτιδα
 - Περιτονίτιδα
 - Μεγαλοκαρδία
 - Μετά από καρδιοχειρουργικές επεμβάσεις
 - Μετά από επεμβάσεις στην κοιλιακή χώρα
- ❑ Βλάβες νωτιαίου μυελού
 - Τραυματισμός σπονδυλικής στήλης
 - Όγκοι σπονδυλικής στήλης
 - Κήλη μεσοσπονδύλιου δίσκου



ΑΙΤΙΟΛΟΓΙΑ

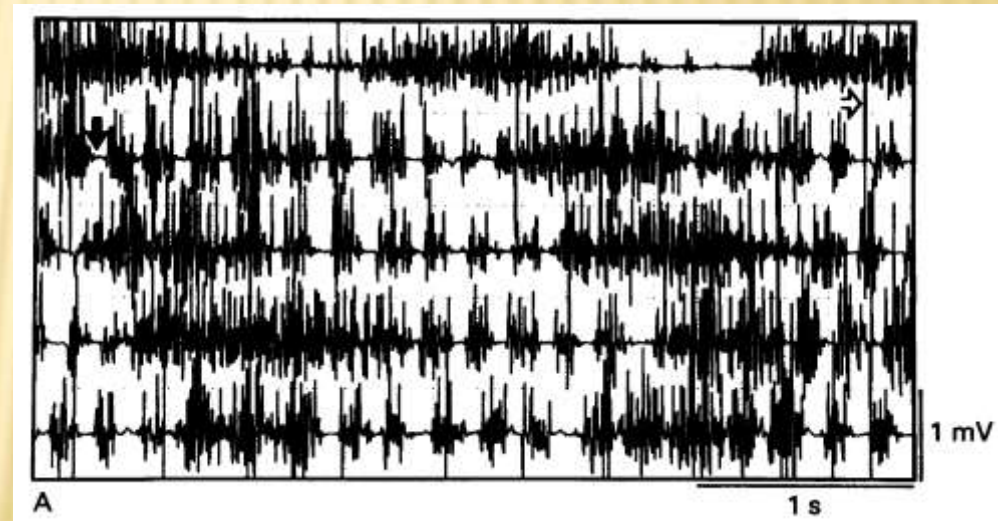
- ❑ Κεντρικής αιτιολογίας
 - Εγκεφαλίτιδα
 - Απομυελινωτικά νοσήματα
- ❑ Φάρμακα
 - Γκαλανταμίνη
 - Δομπεριδόνη
 - Κλεμποπρίδη
- ❑ Ψυχογενής
- ❑ Ιδιοπαθής
- ❑ Διάφορα
 - Σύνδρομο δυσαπορρόφησης
 - Ανεπάρκεια B12
 - Φυσιολογικός τοκετός

-
- ❑ Συσπάσεις και στα δύο ημιδιαφράγματα
Κεντρικής αιτιολογίας
 - ❑ Συσπάσεις ετερόπλευρα σε ένα ημιδιάφραγμα
Βλάβη νωτιαίου μυελού
 - ❑ Συσπάσεις εμμένουν και στον ύπνο
Κεντρικής αιτιολογίας
 - ❑ Συσπάσεις υποχωρούν κατά τον ύπνο
Περιφερικής αιτιολογίας
Ψυχοσωματικοί παράγοντες

THE PATH TO DIAGNOSIS

- ✘ Η διάγνωση είναι κυρίως κλινική και βασίζεται στις χαρακτηριστικές κινήσεις των κοιλιακών τοιχωμάτων.
- ✘ Λόγω της σπανιότητας του συνδρόμου και της αλληλοεπικάλυψης της κλινικής του εικόνας με πιο κοινές παθήσεις, απαιτείται υψηλός δείκτης υποψίας.
- ✘ Το ιστορικό πρόσφατου τραυματισμού ή χειρουργικής επέμβασης μπορεί να μας κατευθύνει στη διάγνωση.

- ✘ Υποστηρικτικά στη διάγνωση συμβάλλουν η **φλουороσκοπία** και το **ηλεκτρομυογράφημα** του διαφράγματος δια βελόνης.



Needle EMG of the right diaphragm. (A) The first four seconds shows normal respiration with diaphragmatic activity associated with inspiration. The onset of myoclonic diaphragmatic activity of 4-5 Hz, superimposed on normal rhythmic breathing, is marked by the black arrow in the second line.

Σε κάποιες περιπτώσεις έχουν επίσης χρησιμοποιηθεί:

- Σπυρομέτρηση και πληθυσμογραφία

Διπλός αναπνευστικός ρυθμός

- ✘ Βασικός, αργός ρυθμός 10-15 αναπνοών/λεπτό με μεγάλους αναπνεόμενους όγκους αέρα (TV) 1500-2000 ml
- ✘ Δεύτερος, ταχύς ρυθμός 150-180 αναπνοών/λεπτό με αναπνεόμενους όγκους αέρα (TV) ~200ml

- ✘ Η οξυγόνωση του αίματος δεν παρεμποδίζεται και η ανάλυση αερίων αρτηριακού αίματος είναι πάντα φυσιολογική.

ΔΙΑΦΟΡΙΚΗ ΔΙΑΓΝΩΣΗ

- ✘ Ταχυαρρυθμίες
- ✘ Οξεία κοιλία
- ✘ Οξεία παγκρεατίτιδα
- ✘ Πνευμονία
- ✘ Κρίσεις πνευμονικής υπέρτασης
- ✘ Πνευμονική εμβολή
- ✘ Σπασμοί
- ✘ Κρίση πανικού
- ✘ Σύνδρομο Gilles de la Tourette

Ακόμα κι όταν επιβεβαιωθεί η διάγνωση,
η ανεύρεση της αιτίας αποτελεί διαγνωστική
πρόκληση...

- ✘ Γενική αίματος
- ✘ Δείκτες φλεγμονής
- ✘ Ηπατική, νεφρική λειτουργία
- ✘ Αμυλάση, λιπάση
- ✘ Ηλεκτρολύτες (Ca, P, Mg)
- ✘ Αέρια αίματος
- ✘ Βιταμίνη B12
- ✘ Θυρεοειδική λειτουργία



-
- ✘ ΟΝΠ – Ηλεκτροεγκεφαλογράφημα
 - ✘ Τροπονίνη
 - ✘ ΗΚΓ – holter ρυθμού - triplex καρδιάς
 - ✘ US κοιλίας
 - ✘ MRI εγκεφάλου
 - ✘ MRI σπονδυλικής στήλης
 - ✘ α/α – CT θώρακος

ΘΕΡΑΠΕΙΑ

Δεν υπάρχουν διαθέσιμες κλινικές μελέτες

- ✘ Κλοναζεπάμη
- ✘ Διαζεπάμη
- ✘ Αλοπεριδόλη
- ✘ Φαινυτοΐνη
- ✘ Καρβαμαζεπίνη

Αρκετές ανεπιθύμητες ενέργειες

Δεν ήταν αποτελεσματικά σε όλες τις περιπτώσεις, καθιστώντας την πρόγνωση του συνδρόμου απρόβλεπτη.



ΟΤΑΝ ΤΑ ΦΑΡΜΑΚΑ ΑΠΟΤΥΓΧΑΝΟΥΝ...

- ✘ Διαδερμικός ηλεκτρικός ερεθισμός του φρενικού νεύρου: προκαλεί παροδική ημιπάρεση του διαφράγματος.



- ✘ Υπερηχογραφικά κατευθυνόμενη έγχυση αλλαντικής τοξίνης (botox): έχει εφαρμοσθεί σε 5 ασθενείς με άριστα αποτελέσματα

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΙΚΑ

- ✘ Το belly dancer's syndrome αποτελεί **σπάνια μορφή δυσκινησίας** που συχνά συγχέεται με άλλα πιο κοινά νοσήματα όπως σπασμούς, κρίσεις πανικού, οξεία κοιλία και αναπνευστικές παθήσεις.
- ✘ Η διάγνωση γίνεται ακόμα πιο δυσχερής λόγω της **ευρείας αιτιογένειας** του συνδρόμου που περιλαμβάνει κακώσεις της σπονδυλικής στήλης, διαταραχές του ΚΝΣ, ανεπάρκειες μεταβολικών οδών και ψυχογενείς παράγοντες.

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΙΚΑ

- ✘ Το εξονυχιστικό **ιστορικό** και η λεπτομερής **κλινική εξέταση** αποτελούν τους θεμέλιους λίθους της διάγνωσης.
- ✘ Η **φλουροσκοπία** και το **ηλεκτρομυογράφημα** του διαφράγματος αποτελούν τις πιο χρήσιμες διαγνωστικές μεθόδους. Σπάνια όμως διενεργούνται στην κλινική πράξη, οδηγώντας σε υποδιάγνωση του συνδρόμου.
- ✘ Οι πιο συχνές θεραπείες που έχουν εφαρμοσθεί είναι οι **βενζοδιαζεπίνες**, η **αλοπεριδόλη** και ο **ηλεκτρικός ερεθισμός του φρενικού νεύρου**, χωρίς όμως να έχουν ευεργετικά αποτελέσματα σε όλες τις περιπτώσεις.

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΙΚΑ

- ✘ Η **πρόγνωση** του συνδρόμου ποικίλλει, με κάποιες περιπτώσεις να υφίστανται αυτόματα, κάποιες να απαντούν στην φαρμακευτική αγωγή και άλλες να διαρκούν για χρόνια.
- ✘ Μπορεί το όνομα του συνδρόμου να ακούγεται αστείο, αλλά σίγουρα δεν είναι ευχάριστο για τους ασθενείς. Υπάρχουν ακόμα αρκετά ερωτηματικά στους τομείς της παθοφυσιολογίας και της θεραπείας που ελπίζουμε να απαντηθούν στο εγγύς μέλλον.

ΣΑΣ ΕΥΧΑΡΙΣΤΩ!!!

