

Абдуллаев А.К.,
Мирзаев Т.А.,
Качалиев Х.Ф., Джурабе
ков А. Т.

ОСОБЕННОСТИ КЛИНИЧЕСКОГО ТЕЧЕНИЯ МИОПАТИИ ДЮШЕНА С НОРМАЛЬНОЙ И ПОНИЖЕННОЙ ФУНКЦИЯМИ ЩИТОВИДНОЙ ЖЕЛЕЗЫ

СамМИ (Кафедра неврологии)

Актуальность проблемы. По утверждению 3.Фабри почти все симптомы, встречающиеся при тиреотоксикозе возможны и при других заболеваниях нервной системы. Клиническая и морфофункциональная характеристика изменений щитовидной железы при эндемическом зобе в экологически неблагоприятных районах, является научной, медицинской и социальной проблемой. Были изучены эпидемиология, клиника, морфология йодде-фицитных состояний, выявленных у 5000 обследованных от 0 до 30 лет. По данным С.Е. Габченко, А.К. Габченко, И.Р. Бабаевой поражённость зобом у жителей Самаркандской области за последние 5 лет увеличилась в 6,1 раза у взрослых и 4,1 раза у детей. В районах зобной эндемии, где у значительной части населения имеется гиперплазия щитовидной железы I-II степени, функциональное состояние щитовидной железы приобретает особую значимость. В свете указанного суждения представляют определённый интерес результаты обследования больных прогрессирующей мышечной дистрофией в сочетании с функциональным нарушением щитовидной железы [1,3].

У больных прогрессирующей мышечной дистрофией наблюдаются гиперпластические или, наоборот, атрофические процессы в щитовидной железе. Авторы, рассматривая патогенез прогрессирующей мышечной дистрофии, считают его основным звеном явления нейроэндокринно-гуморальной дисфункции. В этой цепи отношений особое место занимает щитовидная железа. Данные литературы свидетельствуют о нередком сочетании миопатии с дистиреозом. Однако, остаётся дискуссионным вопрос о его влиянии на течение миопатии. Мы приводили данные исследования функции щитовидной железы в динамике, у группы больных миопатией, с нормальной и гипопункцией щитовидной железы. В связи с выше изложенным мы сравнили функциональное состояние щитовидной железы у больных миопатией, а также морфологические изменения в самой щитовидной железе и в системе её микроциркуляции [2,4].

Цель. Изучить особенности клинического течения миопатии Дюшена с нормальной и пониженной функциями щитовидной железы.

Материал и методы исследования. Под нашим наблюдением находилось 10 больных с прогрессирующей мышечной дистрофией Дюшена в возрасте от 8 до 12 лет. А также у 12 исследовали морфоструктуру щитовидной железы после струмэктомии. Кусочки щитовидной железы заливались в парафин, нарезались на рельсовом микротоме и окрашивались ге-матоксилин-эозином, пикрофуксином и фук-силином на эластические волокна. Случаи отобраны после тщательного ретроспективного и проспективного неврологического обследования. Критериями отбора были клиническая форма заболевания с учётом Международной классификации, а также специфические электромиографические (ЭМГ) изменения.

Результаты исследования. Клиническая симптоматика отличалась разнообразием. Основными

общими жалобами были: общая и мышечная слабость, снижение веса тела. По степени прогрессирования болезни, снижение силы мышц и потери двигательных навыков выделены больные с лёгкой формой болезни и средней тяжести.

Процесс прогрессирования, начиная с тазового пояса и проксимальных отделов ног, затем присоединяется слабость в проксимальных отделах рук. Для атрофического варианта болезни характерны диффузные атрофии, сочетающиеся с псевдогипертрофиями икроножных мышц. При адипозном варианте отмечается ожирение по типу Иценко-Кушинга, как бы перекрывающем атрофии, также сочетающимся с выраженными псевдогипертрофиями. Адипозный вариант подтверждает теорию нарушения центральной вегетативной регуляции с локализацией первичного дефекта в ги-поталамо-гипофизарной области. В том и другом случаях электромиографически выявляется дизритмическая активность. Все дети разделены на две большие группы: I - прогрессирующая мышечная дистрофия, форма Дюшена, II - прогрессирующая мышечная дистрофия, форма Дюшена, сопутствующий зоб II - III степени.

Клиника неврологической симптоматики несколько отличается от обычной миопатии. У этих детей была более выраженная слабость, снижение рефлексов - коленных, гипотония и атрофия были более ярко выражены. Сам процесс прогрессирования был более стремительным. У больных второй группы были отмечены вегетативные нарушения, потливость у одних, сухость кожи - у других; тахикардия более яркая; эмоционально лабильные дети. По литературе мы знаем, что эти дети обычно эмоционально бедные, безразличные к жизни.

При морфологическом исследовании кусочков щитовидной железы обнаружено, что от капсулы щитовидной железы идут соединительнотканые тяжи, которые делят её на доли, в которых имеются ячейки, между которыми проходят сосуды микроциркуляторной сети. В сосудах эндотелий был местами отслоён, имелись субэндотелиальные гематомы, в ячейках виден пристеночный коллоид, сами ячейки были различной величины и формы.

Таким образом, при данной патологии набухшей железе, лимфоклеточные инфильтраты дается низкоактивный тип секреции в щитовидной железе.

Таблица 1

Клинические признаки миопатии Дюшена на фоне зоба

Признак	Миопатия Дюшена	Миопатия Дюшена, зоб II-III степени
Пол	Мальчики	Мальчики. 2 девочки
Возраст дебюта заболевания	До 5 лет	До 5 лет
Начальное проявление	Поражение мышц тазового пояса	
Вовлечение мышц лица	Нет	Нет
Псевдогипертрофия	Часто	Часто
Слабость, атрофия, часто снижение рефлексов	Более выражено	Больше выражено
Прогрессирование	Медленное	Быстрое
Наследование	X - сцепленное	Рецессивное
Вегетативные признаки	Нет	У всех
Изменения ЭКГ	Часто	У всех
Изменения ЭМГ	У всех	У всех

Исследования функционального состояния щитовидной железы. У 10 больных обнаружено увеличение щитовидной железы 1 - II степени.

Таблица 2

Функциональное состояние щитовидной железы у больных с прогрессирующей мышечной дистрофией

Возраст (лет)	1 степень (%) M±m	II степень (%) M±m
8-10	5,72±0,27	12,30±0,81
10-12	8,68±0,54	11,60±0,81

Данные литературы свидетельствуют о нередком сочетании миопатии с патологией ЩЖ. До настоящего времени остаются дискуссионными вопросы о его влиянии на течение миопатии. Поэтому целью работы явилось сравнение функционального состояния ЩЖ у больных миопатией, их комплексное изучение, а также морфологические изменения в самой ЩЖ и в системе ее микроциркуляции.

Материалом для комплексного исследования послужили 26 больных с прогрессирующей мышечной дистрофией Дюшена в возрасте от 8 до 12 лет. Случаи отобраны после тщательного ретроспективного и объективного неврологического обследования. Клиническая форма заболевания с учетом Международной классификации, а также специфические электромиографические (ЭМГ) изменения были критериями отбора больных.

Клиническая симптоматика отличалась разнообразием. Основными общими жалобами были: общая и мышечная слабость, снижение веса тела. По степени прогрессирования болезни, снижение силы мышц и потеря двигательных навыков выделены больные с легкой формой болезни и средней тяжести.

Процесс прогрессирования начинался с тазового пояса и проксимальных отделов ног, затем присоединяется слабость в проксимальных отделах рук. Для атрофического варианта болезни характерны

диффузные атрофии, сочетающиеся с псевдогипертрофиями икроножных мышц. При адипозном варианте отмечается ожирение по типу Иценко-Кушинга, как бы перекрывающее атрофии, также сочетающимся с выраженными псевдогипертрофиями. Адипозный вариант поддерживает теорию нарушения центральной вегетативной регуляции с локализацией первичного дефекта в гипоталамо-гипофизарной области. В том и другом случаях электромиографически выявляется дизритмическая активность. Все дети разделены на две большие группы: 1 - прогрессирующая мышечная дистрофия формы Дюшена, 2 - прогрессирующая мышечная дистрофия формы Дюшена в сочетании с зобом II-III степени.

Клиника неврологической симптоматики в сочетании с зобом несколько отличается от обычной миопатии. У этих детей более выраженной была слабость, снижение коленных рефлексов, гипотония и атрофия. Сам процесс прогрессирования был более стремительным. У больных второй группы были отмечены вегетативные нарушения, потливость у одних, сухость кожи у других, тахикардия, дети были эмоционально более лабильны, что отличается от данных литературы, где указывается, что больные миопатией Дюшена обычно эмоционально бедны, безразличны к жизни (таблица 3).

Клинические признаки основных двух групп

Таблица 3

Частота встречаемости признака, %	1 группа	2 группа
Вовлечение мышц лица	-	-
Псевдогипертрофия	51%	59%
Слабость, атрофия, снижение рефлексов	49,4%	75,8%
Прогрессирование	Медленное	быстрое
Наследование	X сцепленное	рецессивное
Вегетативные признаки	12,1%	98,6%
Изменение ЭКГ	53%	98,4%
Изменение ЭМГ	у всех	у всех

Нами исследовано функциональное состояние обеих групп, результаты отражены в таблице 4. У больных миопатией Дюшена в 4.

Содержание ТЗ, Т4, ТТГ в крови детей, больных миопатией Дюшена

Таблица 4

	1 группа	2 группа
ТЗ, нмоль/л	1,89±0,03	1,78±0,02, p<0.05
Т4, нмоль/л	110,5±1,2	106±1,27, p<0.05
ТТГ мМЕ/л	0,4	0,06 0,55±0,07 p<0.05

Как видно из таблицы, в группе детей, у которых основное заболевание сопровождалось зобом II-III степени, отмечается более низкий уровень ТЗ и Т4 и более высокий уровень ТТГ. Так, содержание ТЗ, Т4, ТТГ у больных этой группы было равно 1,78±0,02 нмоль/л, 105±1,2 нмоль/л и 0,55±0,07 мкМЕ/л, в то время как в группе детей без зоба эти показатели равны

соответственно 1,89±0,03, 110,5±1,2 и 0,41±0,06.

Анализ показателей гуморального иммунитета показал, что у больных миопатией на фоне зоба II-III степени отмечается достоверное снижение показателей, по сравнению с группой аналогичных больных без зоба. Данные отражены в таблице 5.

Таблица 5

Показатели Ig A, V, G у больных миопатией Дюшена

	Больные миопатией Дюшена	
	1 группа	2 группа
IgA	1,22±0,05	1,11±0,04
IgM	1,18±0,05	1,16±0,03
IgG	8,33±0,2	7,38±0,32

Как видно из таблицы, содержание IgA в группе детей без зоба составляло 1,22±0,05, что достоверно выше, чем в группе детей с зобом - 1,11±0,04 (p<0,05). Содержание IgM и G также было выше в группе детей без зоба - 1,18±0,05 и 8,33±0,2 против 1,16±0,03 и 7,38±0,32 соответственно.

ЭЭГ в группах детей не имела достоверных различий и характеризовалась наличием альфа и бета - ритмов с правильным региональным распределением, тета - волны занимали не более 13% общего времени записи.

Таким образом, наши исследования показывают, что изменения щитовидной железы при эндемическом зобе в

экологически неблагоприятных районах Самаркандской области приводят к утяжелению течения у детей прогрессирующей мышечной дистрофии (миопатия Дюшена).

Выводы. Таким образом, наши исследования показывают, что изменения щитовидной железы при эндемическом зобе в экологически неблагоприятных районах Самаркандской области приводят к утяжелению течения у детей прогрессирующей мышечной дистрофии (миопатия Дюшена).

Литература

1. Баймухамедова Х.К. Актуальность проблемы йододефицита и меры оказания медицинской помощи населению г.Ташкента. Межд. симп. «Йододефицитные состояния. Итоги эпидемиологических исследований по йододефициту в Республике Узбекистан». Ташкент - 2008, с. 6-12.
2. Герасимова Г.А. Лабораторные методы в диагностике заболеваний щитовидной железы. Клиническая лабораторная диагностика. 2008. 6, с. 25-34.