

© Penina G.O., 2007.

Г.О.Пенина

**ПРОГРЕССИРУЮЩИЕ МЫШЕЧНЫЕ ДИСТРОФИИ У ВЗРОСЛЫХ ЖИТЕЛЕЙ СЕВЕРНЫХ ТЕРРИТОРИЙ (РЕСПУБЛИКА КОМИ)***Коми филиал ГОУ ВПО «Кировская Государственная медицинская академия», г. Сыктывкар, Россия***Реферат:**

С различными формами нервно-мышечных заболеваний в отделение пациенты поступали 238 раз. При этом диагностировано 122 случая госпитализации с диагнозом прогрессирующей мышечной дистрофии (51 пациент). Среди пациентов с прогрессирующими мышечными дистрофиями преобладают больные из южных территорий республики, что соответствует распределению населения по территориям. Отмечается достоверное преобладание  $p < 0.05$  мужчин среди пациентов. Нами не выявлено достоверных различий по клиническим проявлениям среди различных по полу и району проживания групп, однако этот аспект требует дальнейшего исследования.

**Ключевые слова:***миопатия, Республика Коми*

Общее количество больных с наследственной патологией значительно варьирует в различных возрастных, национальных и этнических группах. В детских стационарах развитых стран 25-35% коек заняты пациентами с наследственными заболеваниями [8, 9, 10, 11, 12]. Миопатии и прогрессирующие мышечные дистрофии являются наследственными прогрессирующими мышечными дегенеративными процессами, но различаются по своим клиническим и патологическим признакам и типу наследования [1, 2, 3, 4, 5, 6]. Безусловный интерес представляет изучение этой патологии у жителей Крайнего Севера, где к адаптационным системам организма, предъявляются повышенные требования [7].

Целью настоящей работы являлся эпидемиологический анализ и клиническое исследование прогрессирующей мышечной дистрофии в Республике Коми. Абсолютному большинству этих пациентов обследование и лечение проводится в неврологическом отделении Коми республиканской больницы. Методом сплошного исследования нами были проанализированы все данные госпитализаций больных прогрессирующей мышечной дистрофией (как правило, диагностировалась форма Эрба) в неврологическое отделение ГУ РК «Коми Республиканская больница» за период с 1998 по 2005 годы и обследованы пациенты, госпитализировавшиеся во 2-м полугодии 2001 г. – 1-м полугодии 2006 г. В условиях неврологического отделения пациентам проводилось комплексное обследование: оценивался соматический и неврологический статус, изучались биохимические показатели, проводилось электрофизиологическое исследование, пневмомедиастинография, магнитно-резонансная томография средостения и др. [1, 8, 11]. В ряде случаев выполнялась биопсия мышц. Подобное исследование в республике ранее не проводилось.

С различными формами нервно-мышечных заболеваний в отделение за указанный период пациенты поступали, в общей сложности, 238 раз. При этом диагностировано 122 случая госпитализации с диагнозом прогрессирующей мышечной дистрофии (51 пациент), 92 случая госпитализации с диагнозом миастения (35 пациентов), 14 случаев миотонии и только 10 случаев спинальной амиотрофии взрослых.

По данным республиканского отделения неврологии число мужчин среди госпитализировавшихся пациентов с прогрессирующей мышечной дистрофией практически

в 1,43 раза превышает число женщин. Средний возраст больных с прогрессирующей мышечной дистрофией  $32,1 \pm 0,7$  года. Средняя длительность пребывания в стационаре составила  $19,8 \pm 1,2$  койко-дней. Наследственный анамнез отягощен более, чем у половины пациентов (26 человек). Отметим, что практически в 2/3 случаев больные с прогрессирующей мышечной дистрофией – это неработающие пациенты (инвалиды). Достоверно чаще  $p < 0.05$  в отделение госпитализируются жители южных территорий республики (78,7% общего числа случаев госпитализации). Жители территорий, приравненных к районам Крайнего Севера, госпитализируются только в 14,8% случаев, а жители районов Крайнего Севера – в 5,7% случаев. С одной стороны, такое распределение отражает и распределение населения по территориям Республики Коми, большая часть которого проживает в южных районах. С другой стороны, оно может являться отражением большей доступности специализированной медицинской помощи жителям южных территорий (поскольку г. Сыктывкар также расположен в южной части республики).

Нами проанализировано 20 историй болезни и обследованы пациенты, госпитализировавшиеся в республиканское неврологическое отделение в течение 5-ти лет. Все обследовавшиеся в отделении пациенты предъявляют жалобы на слабость мышц. При этом на слабость в ногах жалуются все обследованные, тогда как слабость в руках отмечает у себя 85% больных. Более половины обследованных (55%) отмечают утомляемость мышц. Нарушение ходьбы и ограничение движений отмечено примерно у 1/3 обследованных. Слабость лицевой мускулатуры и шаткость были отмечены только у одной пациентки.

Из объективных симптомов наиболее часто отмечается снижение силы в руках (90%, 18 больных). При оценке мышечной силы в баллах среднее балльное значение ее для проксимальных отделов рук составило  $3,1 \pm 0,7$  баллов, для дистальных отделов рук –  $3,2 \pm 0,6$  балла. Отметим также, что снижение силы чаще отмечалось в дистальных отделах. Снижение силы в ногах отмечено у 70% пациентов (14 человек). Среднее значение мышечной силы при оценке ее в баллах для проксимальных отделов нижних конечностей составило  $2,8 \pm 0,6$ , для дистальных –  $2,9 \pm 0,4$  балла. Снижение или выпадение рефлексов на нижних конечностях отмечено у 75% пациентов с прогрессирующей мышечной дистрофией (15 больных). С высокой частотой у обследованных пациентов определялось также снижение мышечного тонуса (70%). Примерно у половины больных отмечены атрофии мышц плечевого пояса, симптом «лесенки» и веге-

**Contact Information:**

Проф. Галина Олеговна Пенина  
E-Mail: seagall@rol.ru

тативные нарушения. К редко встречающимся у взрослых пациентов признакам можно отнести выявленные у 2-х пациентов фридрейховские стопы и псевдогипертрофии, отмеченные в одном случае.

Исследование биохимических показателей закономерно выявило у больных повышение уровня ферментов крови. Так, уровень лактатдегидрогеназы составил  $641,7 \pm 161,4$  Е/л, уровень креатинфосфокиназы составил, в среднем,  $2613,8 \pm 756,9$  Е/л. Средний уровень миоглобина составил  $588,8 \pm 282,2$  нг/мл. При этом повышение уровня лактатдегидрогеназы отмечено у всех пациентов группы, креатинфосфокиназа была повышена у 90%, а миоглобин – у 16-ти пациентов (75%).

У 14-ти больных (70%) при элетромиографии зарегистрирована типичная «миопатическая» кривая. Зарегистрировано снижение средней длительности потенциалов действия двигательных единиц (ДЕ) в мышцах нижних конечностей на 20-40%. Отмечено также уменьшение амплитуды потенциалов действия ДЕ. Были отмечены полифазные и низкоамплитудные потенциалы ДЕ. Кроме того, регистрировалась спонтанная активность в виде положительных острых волн и фибрилляций. Стимуляционная электронейромиография не выявила нарушений нервно-мышечной проводимости в исследуемой группе пациентов. Средняя амплитуда М-ответа для верхних конечностей составила  $2,24 \pm 0,46$ . Отмечено и уменьшение скорости проведения импульса. Только у одного обследуемого при ЭНМГ описано выраженное снижение скорости проведения импульса по нервам верхних конечностей наряду со снижением амплитуды М-ответа (1,61 мВ), которые трактовались как признаки глубокой аксонопатии с элементами миелопатии.

Таким образом, среди пациентов с прогрессирующими мышечными дистрофиями преобладают больные из южных территорий республики, что соответствует распределению населения по территориям. Отмечается достоверное преобладание  $p < 0,05$  мужчин среди пациентов. Нами не выявлено достоверных различий по клиническим проявлениям среди пациентов различных по полу и району проживания групп, однако этот аспект требует дальнейшего исследования.

#### Литература.

1. Гехт Б.М., Касаткина Л.Ф., Самойлов М.И., Санадзе А.Г. Электромиография в диагностике нервно-мышечных заболеваний. - Таганрог: Изд. ТРТУ., 1997. - 370 с.
2. Гринио Л.П. Атлас нервно-мышечных болезней - М.: Издат. дом АНС, 2004. - 168 с.
3. Гринио Л.П. Дюшенновская миодистрофия. - Н.Новгород: Изд-во НГМА., 1998 - 192 с.
4. Гринио Л.П., Агафонов Б.В. Миопатии. - М.: Медицина, 1997. - 216 с.
5. Касаткина Л.Ф. Особенности течения денервационно-реиннервационного процесса при различных уровнях поражения периферического нейромоторного аппарата (клинико-патфизиологическое исследование): Автореф. дисс. ... д. б. н. - М., 1996. - 46 с.
6. Петрухин А.С. Неврология детского возраста. - М.: Медицина, 2004. - 784 с.
7. Чащин В.П. Сивочалова О.В., Денисов Э.И. Экологические и этические проблемы охраны репродуктивного здоровья населения // Вестн. Рос. акад. мед. наук. - 2003. - № 3. - С. 13 - 17.
8. Buchtal F. Electromyography in the evaluation of muscle diseases // Methods in clinical neuropsychology. - 1991. - № 2. - P. 25 - 45.
9. Ramon A., Arroyo M.D. Метаболические и другие генетические миопатии // Секреты ревматологии. / Под редакцией д.м.н., проф. В.Н. Хирманова - М., 1999. - С. 597 - 606.
10. Shy G.M., Magee K.R. A new congenital non-progressive myopathy // Brain. - 1956. - Vol.79. - P. 610 - 621.
11. Wortmann R.L., Vladutiu G.D. The clinical laboratory evaluation of the patient with noninflammatory myopathy // Curr. Rheumatol. Rep. - 2001. - Vol. 3 (4). - P. 310 - 316.
12. Zeviani M., Amati P., Savoia A. Mitochondrial myopathies // Curr. Opin. Rheumatol. - 1994. - Vol. 6. - P. 559 - 567.

**Penina G.O.**

#### **PROGRESSING MUSCULAR DYSTROPHIES AT ADULT INHABITANTS OF NORTHERN TERRITORIES (KOMI REPUBLIC)**

*Komi branch GOU VPO «Kirov State medical academy», Syktyvkar, Russia*

#### **ABSTRACT:**

*The patients with various forms of neuromuscular diseases were hospitalized 238 times. Thus 122 cases of hospitalization are diagnosed with the diagnosis of a progressing muscular dystrophy (51 patient). The patient from southern territories of republic prevails among the patients with the myopathy. The authentic prevalence of men is marked among the patients. The authentic distinctions of clinical displays is not revealed by us among the various groups of a sex and an area, however this aspect demands the further researches.*

#### **Keywords:**

*myopathy, Komi Republic*