



**Державна Установа  
“Інститут травматології та ортопедії НАМН України”**

***СТРУКТУРНО-ФУНКЦІОНАЛЬНИЙ СТАН СКЕЛЕТНИХ  
М'ЯЗІВ ПРИ ПРОГРЕСУЮЧІЙ М'ЯЗОВІЙ ДИСТРОФІЇ***

**Автори: проф. Гук Ю.М., проф. Магомедов О.М., проф. Григоровський В.В.,  
д.мед.н. Гайко О.Г, к.м.н. Зима А.М., к.м.н. Вовченко Г.Я.**

Розповсюдженість

1:5000



Важка

ортопедична патологія

1. Деформація стоп
2. Контрактури суглобів
3. Сколіоз

**АКТУАЛЬНІСТЬ**



Рання інвалідність



Відсутність ґрунтовних параклінічних досліджень, систематизації ортопедичної патології і як наслідок - систематичного лікування ортопедичних проявів прогресуючої м'язової дистрофії

# ЗАВДАННЯ:

- 1. Вивчити структурно-функціональний стан скелетних м'язів та активність міодистрофічного процесу за даними біохімічного та електроміографічного методів дослідження у хворих з ортопедичними проявами при прогресуючій м'язовій дистрофії;**
- 2. Вивчити структурно-функціональний стан скелетних м'язів та активність міодистрофічного процесу за даними патоморфологічного та сонографічного методів дослідження у хворих з ортопедичними проявами при прогресуючій м'язовій дистрофії.**



## МАТЕРІАЛ ТА МЕТОДИ ДОСЛІДЖЕННЯ

Форма ПМД	Кількість хворих	МЕТОДИ ДОСЛІДЖЕННЯ			
		БІОХІМІЧНИЙ	ЕЛЕКТРОМІОГРАФІЧНИЙ	ПАТОМОФЛОЛОГІЧНИЙ	СОНОГРАФІЧНИЙ
Дюшена	<b>51</b>	10	11	2	11
Емері-Дрейфуса	8	-	3	2	3
Ерба-Рота	33	5	7	5	7
Ландузі-Дежеріна	9	4	4	1	4
<b>ВСЬОГО</b>	<b>101</b>	<b>19</b>	<b>25</b>	<b>10</b>	<b>25</b>

**ПРИ БІОХІМІЧНОМУ ДОСЛІДЖЕННІ У ХВОРИХ З ОРТОПЕДИЧНИМИ ПРОЯВАМИ ПМД ДОСЛІДЖУВАЛАСЬ АКТИВНІСТЬ ФЕРМЕНТІВ:**

**у сироватці крові**



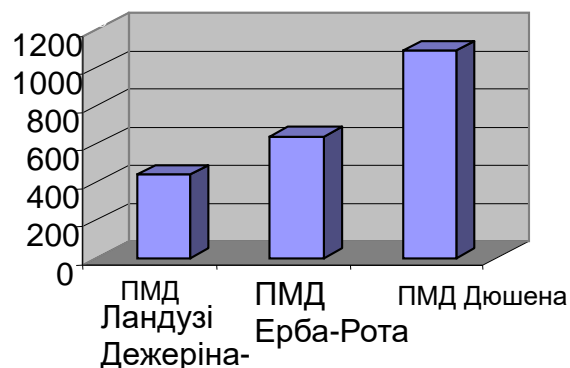
**-креатинфосфокіназа (КК)**  
**-лактатдегідрогеназа (ЛДГ),**  
**-аланінамінотрансфераза (АлТ),**  
**аспартатамінотрансфераза (АсТ),**  
**та вимірювали рівень креатинину**

**у м'язовій тканині**

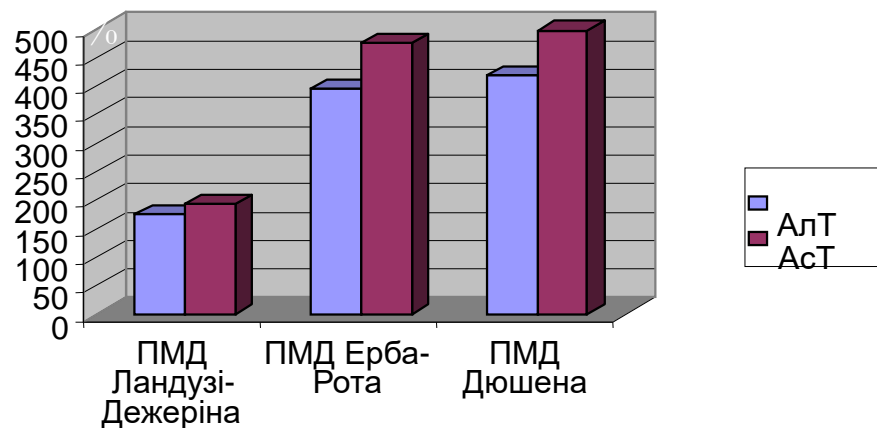


**-креатинфосфокіназа;**  
**-лактатдегідрогеназа**

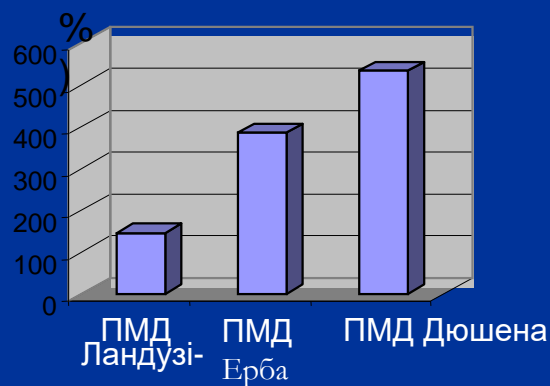
# Результати біохімічного дослідження ферментів у сироватці крові свідчать про підвищення їх рівня та його залежність від варіанту перебігу захворювання



**Активність КФК у сироватці крові хворих на ПМД**



**Активність ферментів трансаміназ у сироватці хворих на ПМД**



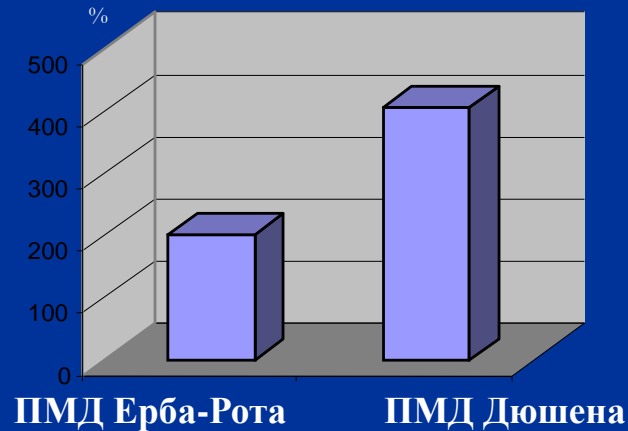
**Активність ЛДГ у сироватці крові хворих на ПМД**

Форма ПМД	Креатин кінназа, ммоль/л·г	ЛДГ, ммоль/л·г	АлТ, ммоль/л·г	АсТ, ммоль/л·г	Креатинин, мкмоль/л
ПМД Ландузі-Дежеріна N=4	14 ± 0,4 P < 0,01	4,1 ± 0,3 P < 0,05	0,7 ± 0,03 P < 0,01	0,56 ± 0,05 P < 0,01	68,3 ± 2,8 P > 0,05
ПМД Ерба-Рота N=5	20,4 ± 2,1 P < 0,05	10,8 ± 0,6 P < 0,01	1,58 ± 0,09 P < 0,01	1,38 ± 0,02 P < 0,01	59,7 ± 3,4 P < 0,01
ПМД Дюшена N=12	34,8 ± 2,0 P < 0,01	14,1 ± 0,4 P < 0,01	1,67 ± 0,07 P < 0,05	1,44 ± 0,03 P < 0,01	46,9 ± 2,9 P < 0,05
Норма	3,2 ± 0,3	2,8 ± 0,2	0,40 ± 0,05	0,29 ± 0,05	89,2 ± 1,2

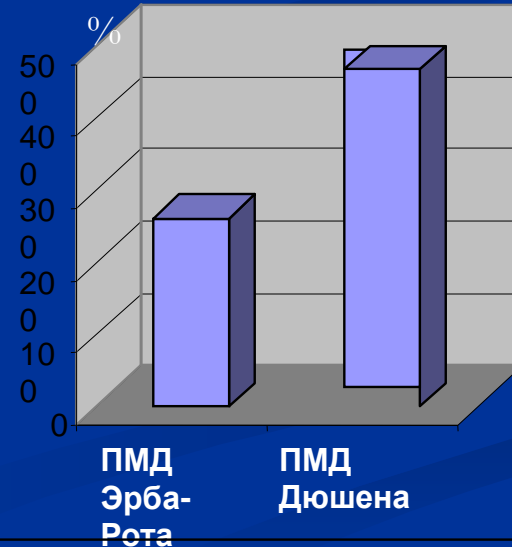


## Результати біохімічного дослідження ферментів у м'язовій тканині хворих з ортопедичними проявами ПМД

Форми ПМД	Кретинфосфокіназа (МЕ/л)	Лактатдегідрогеназа (МЕ/л)
ПМД Ерба-Рота N=5	1380,7 ± 76,9 P<0,05	376,8 ± 29,6 P<0,01
ПМД Дюшена N=10	2786,9 ± 96,7 P<0,05	675,6 ± 67,5 P<0,05
Норма N=12	683,0 ± 48,5	144,3 ± 11,2



Активність КФК у м'язовій тканині хворих на ПМД



Активність ЛДГ у м'язовій тканині хворих на ПМД

**ЕЛЕКТРОМІОГРАФІЧНЕ ДОСЛІДЖЕННЯ У ХВОРИХ З ОРТОПЕДИЧНИМИ  
ПРОЯВАМИ ПМД :**

**При голчастій ЕМГ у хворих на ПМД  
вивчали параметри потенціалів рухових одиниць (ПРО):**

**1.Тривалість (гістограма розподілу ПРО по тривалості  
відповідно до їх кількості), амплітуду та форму  
потенціалів**

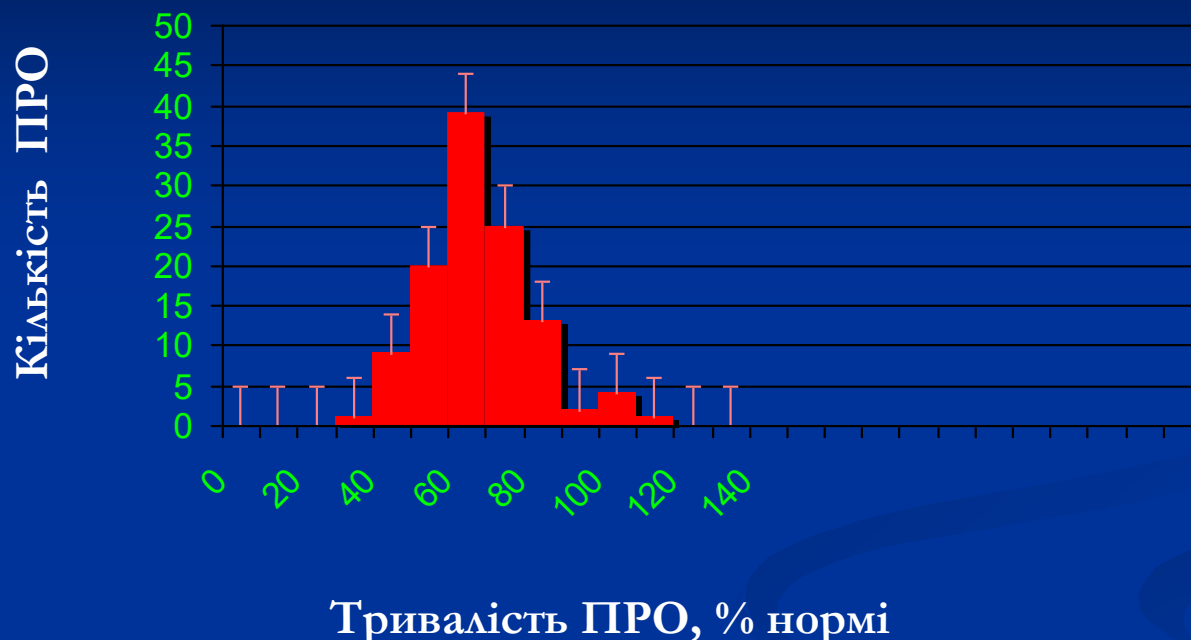
***Норма: тривалості ПРО – від 6 до 16,1 мс, середня  
амплітуда 1000 мкВ; кількість фаз до 2-4***

**2. вираженість спонтанної активності у скелетних м'язах (СА)**





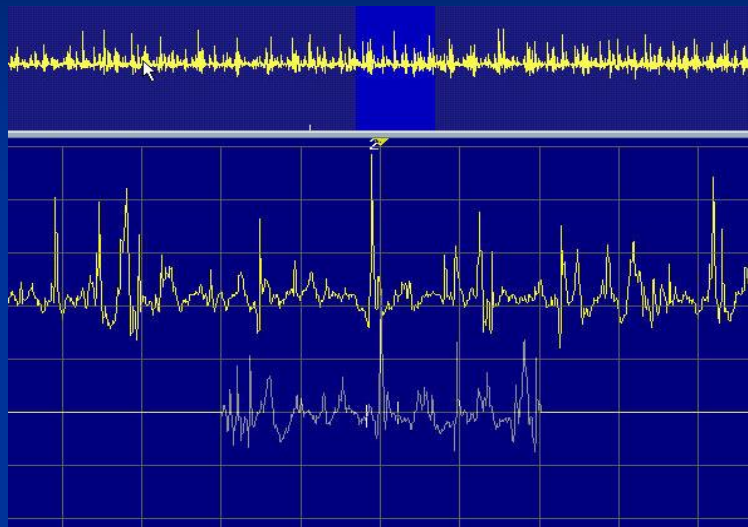
## Гістограма розподілу ПРО за тривалістю



При аналізі гістограми розподілу ПРО по тривалості  
68,9 % ПРО мали тривалість  $\leq 70\%$  норми

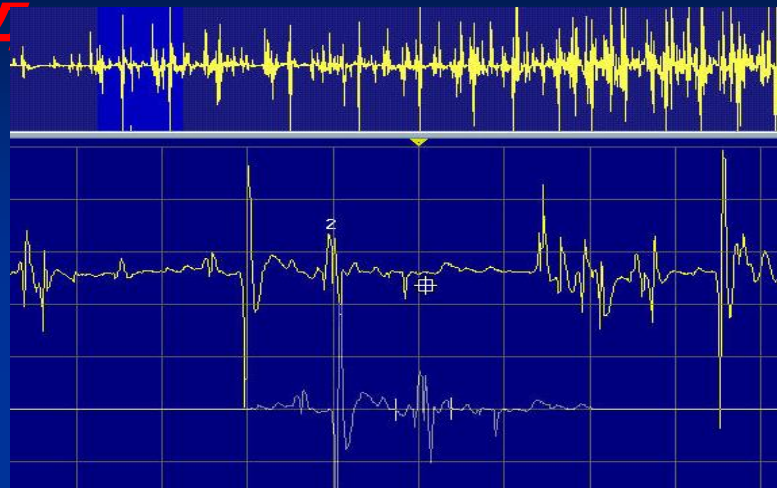
**Зміна параметрів ПРО - вкорочення тривалості та зниження амплітуди, в середньому діагностовано 55% патологічних ПРО;**  
**Зміна форми ПРО – діагностовано збільшення кількості поліфазних потенціалів (більше 5 фаз) до 46%**

**Результати електроміографічного дослідження у хворих з ортопедичними проявами ПМД свідчать про залежність коливання показників ПРО від варіанту клінічного перебігу та стадії ПМД**



*ГЕМГ m. rectus femoris: ПРО – тривалість 3,9 мс (42 % норми), амплітуда – 120 мкВ), хворий на ПМД Дюшена, стадія розгорнутої клінічної симптоматики, злякисний варіант перебігу,*

**При швидкопрогресуючому варіанті перебігу при ПМД Дюшена та Ерба-Рота, спостерігалися різко виражені зміни ПРО: вкорочення довжини до 45-71 % норми та зниження амплітуди до 140-420 мкВ, виявляли до 40 % поліфазних ПД, виражену СА**



*ГЕМГ m. rectus femoris: ПРО – тривалість 8,5 мс (83 %), амплітуда – 350 мкВ хворого на ПМД Емері-Дрейфуса, на стадії розгорнутої клінічної симптоматики з повільнопрогресуючим варіантом перебігу*

**При повільнопрогресуючому варіанті перебігу ПМД Емері-Дрейфуса, Ландузі-Дежеріна та Ерба-Рота зміни ЕМГ показників були менш виражені: вкорочення довжини ПРО до 61-99 % норми та зниження амплітуди 210-650 мкВ, кількість поліфазних ПРО досягала 25 %, СА була незначно виражена або відсутня**

## ***Результати патоморфологічного дослідження та характерні зміни у м'язових волокнах***

- випадкові варіації розмірів МВ, при чому співіснували атрофічні МВ та незвичайно великі МВ;
- була присутня тенденція до централізації (інтерналізації) сарколеммальних ядер, так що вони втрачали звичайне субсарколеммальне розташування;
- різний ступінь дегенерації, некрозу та фагоцитозу МВ;
- регенерація окремих МВ, що супроводжувалася проліферацією клітин ендомізю та перимізю;
  - накопичення фіброзно-жирової тканини між пошкодженими МВ як відповідь на атрофію МВ.

## **Частота патологічних змін у м'язових біоптатах хворих на ПМД**

Патоморфологічні зміни м'язових волокон	Ступінь поширеності патологічних змін у біоптатах м'язів та число біоптатів за відповідними оцінками		
	Низький	Середній	Високий
Атрофія	0	7	2
Дистрофія, некроз та резорбція	1	6	2
Гіпертрофія	2	4	3
Регенерація	9	0	0
Заміщення фіброзно-жировою тканиною	3	3	3

**Аналіз частот зустрічальності різних ступенів патологічних змін у біоптатах м'язів хворих на ПМД встановив, що:**

- ступінь поширеності атрофії МВ здебільшого відповідав середньому, рідше – високому, низький ступінь – не трапився;
- дистрофія, некроз та резорбція МВ найчастіше набували поширеності середнього ступеня;
- поширеність гіпертрофованих МВ здебільшого відповідали середньому та високому;
- регенерація МВ у всіх біоптатах відповідала низькому ступеню поширеності;
- ступінь заміщення фіброзно-жировою тканиною МВ був різноманітним, що траплялося з однаковою частотою зустрічальності.

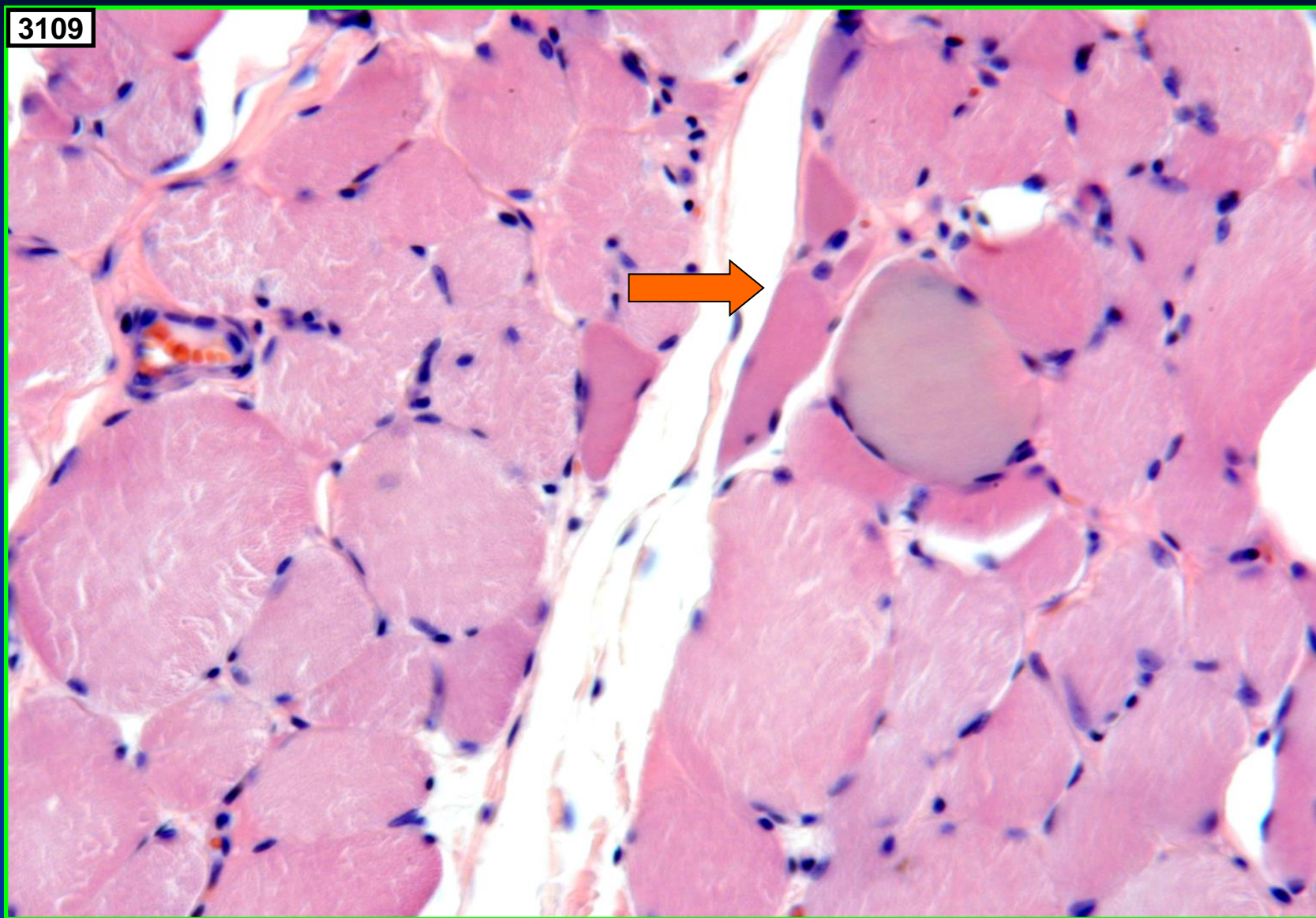
# **Ступень поширеності патологічних змін у біоптатах ікроножного м'язу хворих на ПМД**

## **ПРИ ПАТОМОРФОЛОГІЧНОМУ ДОСЛІДЖЕННЯ У ХВОРИХ НА ПМД ДОСЛІДЖУВАЛАСЬ:**

Прізвище хворого	Вік хворого під час біопсії	Форма ПМД	Ступінь вираженості ПМД за клініко-лабораторними показниками	Вік, перших симптомів ПМД років	Давнина клінічних проявів ПМД років	Ступінь поширеності певних патологічних змін МВ у біоптатах м'язів				
						Атрофія	Дистрофія, некроз та резорбція	Гіпертрофія	Регенерація	Заміщення фіброзно-жировою тканиною
Д-ко І.	22	ПМД Ерба-Рота	Середній	10	12	Середній	Середній	Середній	Низький	Низький
Д-ко Т.	26	ПМД Ерба-Рота	середній	10	16	Середній	Середній	Середній	Низький	Високий
Д-юк	9	ПМД Дюшена	Високий	3	6	Високий	Високий	Високий	Низький	Високий
К-ош	8	ПМД Ландузі-Дежеріна	Високий	4	4	Середній	Середній	Середній	Низький	Низький
Л-ка	15	ПМД Ерба-Рота	Середній	5	10	Середній	Низький	Низький	Низький	Низький
Т-ий	16	ПМД Ерба-Рота	Високий	11	5	Високий	Високий	Високий	Низький	Високий
Т-ук	17	ПМД Ерба-Рота	Середній	4	13	Середній	Середній	Низький	Низький	Середній
Ч-ін	18	ПМД Емері-Дрейфуса	Середній	6	12	Середній	Середній	Середній	Низький	Середній
Ч-ін	18	ПМД Емері-Дрейфуса	Середній	6	13	Середній	Середній	Високий	Низький	Середній

**При патоморфологічному дослідженні м'язових біоптатів у хворих на ПМД визначався різний ступінь вираженості кожного з основних патологічних змін, тобто загальна картина ураження м'яза була доволі поліморфною**

# Патологічні зміни м'яза при ПМД Дюшена



3109

Група різко атрофічних ангулярних МВ (позначено стрілкою), серед яких розташоване одне некротизоване «гіалінізоване» МВ. Мікрофото біоптата хворого Д-юк, 9 р. Збільш. 100 х.

## **Сонографічне дослідження скелетних м'язів у хворих на ПМД**

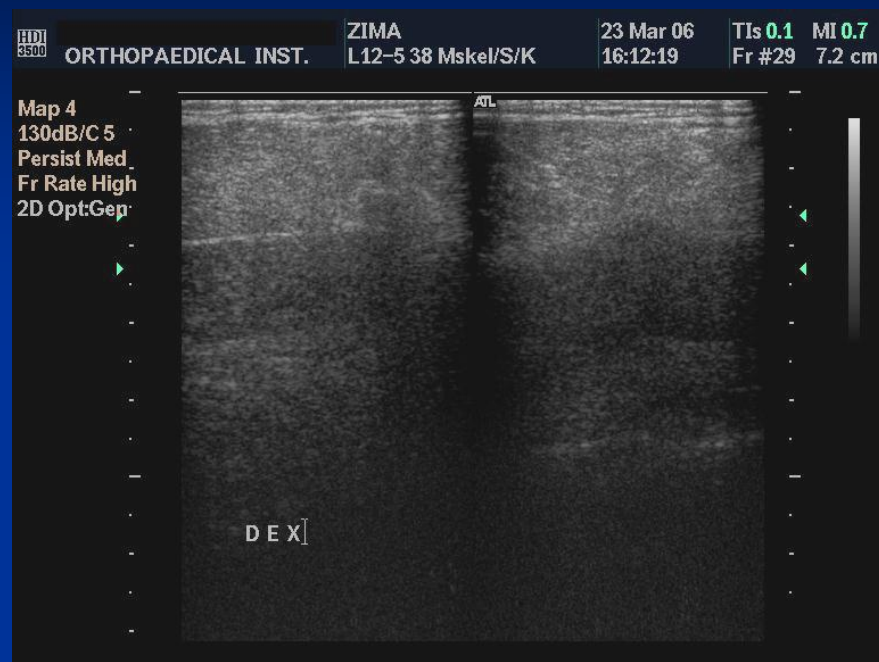
**якісні показники:** наявність або відсутність зон перебудови м'язів

- фіброз;
- некроз;
- жирова перебудова.

**кількісні показники (в процесі обробки):**

- дельта скорочуваності - яка отримувалася шляхом розділення максимальної товщини м'язу при скороченні на його товщину в спокої. Амплітуда скорочення порівнювалася з клінічною функцією 0-5;
- коефіцієнт ехощільності (КЕЩ).

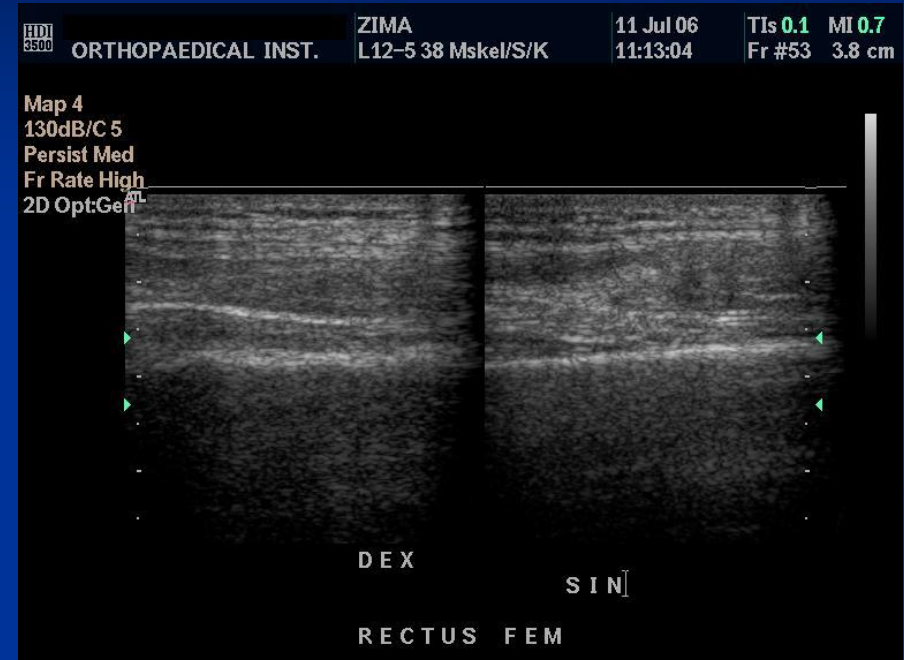
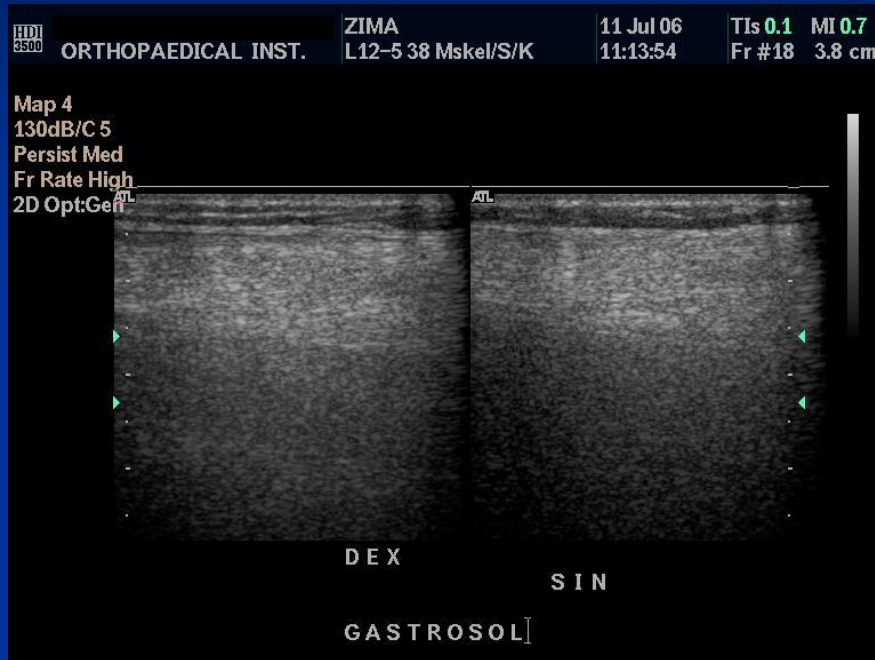
# Сонографічне дослідження литкових м'язів у хворого на ПМД Дюшена



Сонограма литкового м'язу хворого П., 6 років, № іст.хв.459370, ПМД Дюшена, відмічаються характерні зміни в вигляді псевдогіпертрофії литкового м'язу, підвищення ехогенності м'язу, відсутність його скорочуваності, **дельта скорочувальності 0.9, КЕЩ 156 і 163**



# Сонографічне дослідження м'язів у хворого на ПМД Емері-Дрейфуса



Сонограма литкового та прямого м'язу стегна хворого Т., 18 років, № іст.хв.460235, ПМД Емері-Дрейфуса, відзначаються характерні зміни у вигляді підвищення його ехогенності, відсутності скорочуваності, що більше виражене в ікроножному м'язі та незначно в прямому м'язі стегна, **дельта скорочувальності – 0.82, КЕЩ - 118 і 122**

## ***ВИСНОВКИ***

**1. Біохімічне дослідження сироватки крові та м'язової тканини хворих на ПМД дозволяє об'єктивно оцінити активність патологічного процесу. Отримані показники свідчать про пряму залежність між активністю ферментів енергетичного обміну у сироватці крові (креатинфосфокіназа, лактатдегідрогеназа, аланінамінотрансфераза, аспартатамінотрансфераза) та м'язовій тканині (креатинфосфокіназа, лактатдегідрогеназа) і клініко-ортопедичними проявами ПМД; ступінь цієї залежності найбільше виражена при швидкопрогресуючих формах ПМД, найменше – при повільнопрогресуючих**

**2. Електроміографічне дослідження дає можливість встановити характер м'язового ушкодження (первинне чи вторинне). Виявлено, що прослідковується тенденція до залежності між змінами показників ЕМГ (параметри потенціалів рухових одиниць – тривалість, амплітуда та форма спонтанною активністю (позитивні гострі хвилі, потенціали фібриляцій) та динамікою патологічного процесу у м'язах. Зміни параметрів потенціалів рухових одиниць м'язів при голковій ЕМГ залежать від клінічного варіанту перебігу ПМД і дозволяють оцінити структурно-функціональний стан скелетних м'язів.**

## ***ВИСНОВКИ***

**3. У хворих на ПМД при гістологічному дослідженні м'язових біоптатів виявляється патологічні зміни, що зумовлюють його структурно-функціональну недостатність: атрофічні, дистрофічно-некротичні, запально-резорбтивні, також трапляються регенеративні, адаптивно-гіпертрофічні та фіброзивно-заміщувальні зміни різного ступеня поширеності.**

**Ступінь розвитку морфологічних змін м'язів при ПМД та частота змін окремих градацій може варіювати, що відображає різні темпи розвитку патологічних процесів.**

**4. За даними ультразвукового дослідження структурно-функціональний стан скелетних м'язів при різних формах ПМД залежить від форми захворювання та його стадії і найбільш характерними його показниками є дельта скорочувальності та коефіцієнт ехощільності.**

**5. Дослідження змін структурно-функціонального стану скелетних м'язів при прогресуючій м'язовій дистрофії дозволяє розробити диференційований підхід до ортопедичного лікування пацієнтів з цим захворюванням.**



***Дякуємо за увагу !***