РОЛЬ ЭЛЕКТРОЛИТНОГО ОБМЕНА В ПАТОГЕНЕТИЧЕСКИХ МЕХАНИЗМАХ ПРИ МИОТОНИИ ТОМСЕНА

¹Гасанов Х.И.*, ²Алиева Д.М., ³Кулиев М.Р.

¹Республиканская клиническая больница им. акад. М.А. Мир-Касимова, Баку

²Азербайджанский Медицинский Университет, Баку

Миотония Томсена относится к группе сравнительно редких наследственных нервно-мышечных заболеваний, основным клиническим проявлением которых является миотонический тип нарушения движений или миотонический феномен, заключающийся в затруднении расслабления мышцы после ее произвольного сокращения.

Следует отметить, что многие вопросы, касающиеся этиологии, клиники, патоморфологии и генетики миотонии Томсена разрешены. Вместе с тем вопросы патогенетических механизмов двигательных нарушений остаются не до конца выясненными, а мнения исследователей в этом направлении различны.

В последние годы некоторые авторы причину патологических изменений, возникающих при миотониях, объясняют ускоренным образованием свободных радикалов кислорода в организме [4,10].

Образующиеся в процессе утилизации кислорода активные интермедиаты, являясь главной причиной токсичности кислорода, ускоряют процессы пероксидации липидов в клеточной мембране и тем самым оказывают повреждающее действие на клеточную мембрану [1,2,7]. Наряду с этим имеются сведения, что при миотонии Томсена одним из наиболее реальных механизмов патогенеза нарушений можно считать изменения физико-химических свойств биомембраны и нарушение проницаемости их для электролитов [6]

Исходя из вышеизложенного, целью нашей работы явилось выявление характера изменений некоторых показателей электролитного обмена в крови больных мио-

тонией Томсена в зависимости от тяжести и длительности заболевания.

Изучение электролитного обмена производилось путем определения содержания в плазме крови 40 больных миотонией Томсена кальция (Ca^{2+}), хлора (Cl^-), натрия (Na^+) и калия (K^+). Концентрация кальция в плазме крови определялась калориметрическим методом, хлориды определялись фотометрическим методом, а концентрации натрия и калия определяли методом плазменной фотометрии. Контрольную группу составили 54 здоровых человека по полу и возрасту соответствующие исследуемой группе больных. К легкой степени заболевания были отнесены 12 больных, к средней степени - 17 и к тяжелой степени - 11 больных.

По длительности заболевания больные были распределены следующим образом: до 10 лет - 7 больных, от 10 до 19 лет - 6 больных, 20-29 лет - 12 больных, 30-39 лет - 7 больных и более 40 лет - 8 больных.

Полученные результаты показали, что характер изменения содержания натрия, калия, кальция и хлоридов в сыворотке крови больных зависит от степени тяжести заболевания (рис.1). Как видно из представленных данных, в сыворотке крови больных с различной степенью тяжести заболевания количество хлора не изменяется, в то время как количество калия статистически возрастает. Так, при легкой степени заболевания показатели калия относительно контрольной группы увеличены на 7,4%, при средней степени тяжести на 13,1%, при тяжелой степени на 16,3%.

При легкой и средней степени тяжести миотонии Томсена наблюдается увеличение

*email: doctorxanlar@yahoo.com

Рис 1. Показатели электролитного обмена в сыворотке крови больных миотонией Томсена в зависимости от тяжести заболевания.

Рис 2. Показатели электролитного обмена в сыворотке крови больных миотонией Томсена в зависимости от длительности заболевания

количества натрия соответственно на 5,1% и 2,1%, а количество кальция при средней и тяжелой степени заболевания увеличено соответственно, на 5,4% и 7,9%. Рис.2 иллюстрирует характер изменения содержания электролитов натрия, калия, кальция и хлоридов в сыворотке крови больных миотонией в зависимости от длительности заболевания. Из представленных данных видно, что количество хлора в сыворотке крови больных с различной длительностью заболевания не отличается от показателей контрольной группы. Количество же калия у всех больных с различной длительностью заболевания статистически возрастает. Количество натрия и кальция статистически возрастают только в крови больных с наибольшей длительностью заболевания.

Как известно, содержание электролитов во внеклеточной жидкости, цитоплазме и внутриклеточных органеллах в физиологических условиях существенно различаются.

Ионная асимметрия - явление динамическое и зависит от функционального состояния клетки [6]. Нарушение барьерной функции мембран для одновалентных катионов и анионов связано с повреждением плазматической мембраны, осуществляющей регуляцию их содержания с помощью Na^+ , K^+ - АТФазы и Na^+ / Ba^{2+} - обменной системы [8, 9]

Нарушения барьерной функции мембран

для двухвалентных катионов, в частности ионов Ca^{2+} , представляют собой наиболее тяжелые повреждения мембран. Системы, обеспечивающие гомеостаз клетки по двухвалентным ионам (Ca^{2+}), локализируются в плазматической мембране, мембранах саркоплазматического ретикулума и внутренней мембране митохондрий. Показано, что центральными моментами в нарушении гомеостаза кальция в клетке являются два феномена: 1) увеличение содержания Ca^{2+} в цитоплазме; 2) повышение количества Ca^{2+} в матриксе митохондрий [3]. Явление избыточного транспорта Ca^{2+} из крови через плазматическую мембрану в клетку, а оттуда в митохондрии получило название «кальциевого парадокса». Он тесно связан с O_2 - парадоксом и является одним из наиболее существенных признаков повреждения. Основными повреждающими воздействиями увеличенного содержания кальция считаются: нарушение энергетической функции митохондрий, активация фосфолипаз и арахидонового каскада, активация протеаз и агрегация тромбоцитов [11].

Таким образом, наблюдаемый энергетический дефицит среди молекулярных механизмов повреждения клеточных биомембран и связанные с этим нарушения электролитного обмена играют значимую роль в патогенетических механизмах при миотонии Томсена.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

- Арчаков А.И., Мохосов И.М. Модификация белков активным кислородом и их распад. Биохимия, 1989, № 2, с. 179-185
- Афанасьев И.Б. Кислородные радикалы в биологических процессах. Хим. фарм. журн., 1985, № 2, с. 11-23
- Козлов Ю.П., Коган В.Е., Архипенко Ю.В. Молекулярные механизмы повреждения кислородом системы транспорта кальция в саркоплазматическом ретикулуме мышц. Иркутск, Изд-во Иркутс. Гос. Ун-та, 1983, 134 с
- Backman E., Henriksson K.G. Treatment of congenital myotonia with sodium selenite and vitamin E. (Letter). J. Intern. Med., 1992, V.232, № 4, p. 376-377
- Arief A.I. Management of hyponatraemia. British Med. J; 1993, № 307, p. 305-308
6. Beck L.H. Body fluid and electrolyte disorders. The

- Medical Clinics of North America, 2003, № 65, p. 247-251
7. Becker P.E. Clinical-genetic studies of the nondystrophic myotonias. In: Myotonia congenita and syndromes associated with myotonia, Stuttgart, Thieme, 2002, p. 18-32
8. Gill G.V., Flear C.T. Hyponatraemia. Recent Advances in Clinical Biochemistry, 1985, № 3, p. 149-159
9. Heath D., Marx. Calcium Disorders, London, Butterworth, 1982, p. 27-28
10. Ihara Y., Mori A., Hayabara T., Namba R., Nobukuni K., Sato K., Miyata S., Edamatsu R., Liu J., Kawai M. Free radicals, lipid peroxides and antioxidants in blood of patients with myotonic dystrophy. J. Neurol., 1995, V.242, № 3, p. 119-122
11. Morgan D.B. Electrolyte disorders. Clinics in Endocrinology and Metabolism, 1984, № 13, p. 231-234

XULASƏ

TOMSEN MIOTONİYASININ PATOGENETİK MEXANİZMLƏRİNDƏ ELEKTROLİT MÜBADİLƏSİNİN ROLU

¹Həsənov X.İ., ²Əliyeva D.M., ²Quliyev M.R.

¹Ə.Əliyev adına Azərbaycan Dövlət Həkimləri Təkmilləşdirmə İnstitutu, Bakı

²Azərbaycan Tibb Universiteti, Bakı

Tomsen miotoniyası ilə 40 xəstənin və 54 sağlam şəxsin qan zərdabında Ca^{2+} , Na^{+} , K^{+} və Cl^{-} miqdarları öyənilmişdir. Müəyyən edilmişdir ki, qan zərdabında Cl^{-} göstəricisi kontrol qrupla müqaisədə dəyişiksiz galir. Müxtəlif ağırlıq dərəcəsinə malik xəstələrin qan zərdabında K^{+} miqdarı statistik artır. Xəstəliyin yüngül dərəcəsində K^{+} miqdarı, ağır dərəcəsində Na^{+} və Ca^{2+} miqdarları kontrol qrupa görə statistik etibarlı yüksəlir. Alınan nəticələr Tomsen miotoniyasının patogenezinə elektrolit mübadiləsinin mühüm rol oynadığını təsdiq edir.

Açar sözlər: Tomsen miotoniyası, elektrolit mübadiləsi.

SUMMARY

THE ROLE OF THE ELECTROLYTES EXCHANGE ON PATHOGENESIS OF THOMSEN'S MYOTONIA

¹Hasanov Kh.I., ²Aliyeva D.M., ²Guliyev M.R.

¹Azerbaijan State Advanced Trainity Institute for Doctors named after A.Aliyev, Baku

²Azerbaijan Medical University, Baku

In serum of the 40 patients and 54 healthy persons were determined electrolytes: Ca^{2+} , Na^{+} , K^{+} and Cl^{-} . At various degrees of weight of current Thomsen's myotonia in serum of the patients at the content of quantity of Cl^{-} , the quantity of K^{+} statistically increases. At an easy degree of disease the increase in contents of Na^{+} is observed at heavy Ca^{2+} . The received data can testify the role of electrolytes exchange in the pathogenesis of Thomson's myotonia.

Key words: Thomsen's myotonia, electrolytes exchange.

Redaksiya daxil olub: 18.09.2012

Çapa tövsiyə olunub: 28.09.2012

Rəyçi: R.L.Həsənov, t.e.d. dosent