

بررسی ارتباط میان شدت علائم کلینیکی و تغییرات مورفولوژیکی در بیماران مبتلا به دیستروفی عضلانی دوشن

چکیده

زمینه و هدف: دیستروفی عضلانی دوشن (Duchenne Muscular Dystrophy=DMD)، دومین بیماری ژنتیکی کشنده شایع و شدیدترین و شایع‌ترین نوع دیستروفی عضلانی بوده که بر اثر عدم وجود پروتئین سیتواسکتال دیستروفین بوجود می‌آید. با اینکه ژنتیک و بیوشیمی این بیماری شناخته شده، ولی وقایع پاتوفیزیولوژیکی که منجر به ضعف ماهیچه می‌گردند، ناشناخته مانده‌اند. از طرف دیگر تا کنون هیچ گونه معیار علمی برای طبقه‌بندی این بیماری ذکر نشده است.

روش بررسی: از آنجایی که بیوپسی عضله، مهم‌ترین روش تشخیصی در این بیماری به شمار می‌رود؛ لذا در این مطالعه سعی شده است تا برحسب علائم بالینی و نیز یافته‌های هیستوپاتولوژیکی، میزان شدت بیماری بررسی شود و بدین وسیله عواملی که در پیشرفت بیماری بیش‌تر دخیلند، مورد بررسی قرار گیرند.

یافته‌ها: در مطالعه حاضر که بر روی ۵۱ بیمار مبتلا به دیستروفی عضلانی دوشن صورت گرفت، علائم بالینی و یافته‌های هیستوپاتولوژیک موجود در بافت عضله بررسی شدند. برحسب علائم بالینی، بیماران به ۲ گروه خفیف و شدید تقسیم شدند و متغیرهایی از قبیل آتروفی شدن فیبرها، فیبرهای دژنره و رژنره شده، وجود فیبروز در بافت و... مورد مطالعه قرار گرفتند. گروه کنترل نیز شامل ۶ بیمار ارتوپدی بود که به دلیل شکستگی، تحت عمل جراحی int. fixation قرار گرفته بودند. سپس به کمک آزمون آماری Chi-Square، ارتباط بین شدت بیماری و علائم پاتولوژیکی (وجود متغیرهای دژنراسیون فیبر، فیبرها هسته مرکزی، فیبروز بافت، چربی بوجود آمده و نیز سلولهای التهابی) سنجیده شد که این رابطه معنی‌دار بود.

نتیجه‌گیری: به این ترتیب مشخص شد که ظهور این علائم در بافت، دال بر پیشرفت بیماری می‌باشد و تغییرات هیستوپاتولوژیک می‌تواند با شدت علائم بالینی ارتباط مستقیم داشته باشد.

کلیدواژه‌ها: ۱- دیستروفی عضلانی دوشن ۲- علائم بالینی

۳- تغییرات مورفولوژیکی

*سوسن صباغ I

دکتر ایران رشیدی II

دکتر محمد طاهری مبارکه III

دکتر محمود احمدی IV

تاریخ دریافت: ۸۳/۱۱/۱۳، تاریخ پذیرش: ۸۴/۳/۳۱

مقدمه

بیماری دیستروفی عضلانی دوشن (DMD= Duchenne Muscular Dystrophy)، دومین بیماری ژنتیکی کشنده و شایع‌ترین و شدیدترین نوع دیستروفی عضلانی در انسان می‌باشد.^(۱) گفته شده که از ۳۳۰۰ فرد مذکر متولد شده، ۱ نفر به دیستروفی عضلانی دوشن مبتلا می‌گردد، البته گزارشاتی مبنی بر ابتلای دختران به انواع خفیف بیماری نیز گزارش شده است.^(۲ و ۳) دیستروفی‌های عضلانی شامل ۶ نوع بیماری می‌باشند، که همگی ارثی بوده و ضعف پیشرونده عضلانی در اکثر آنها دیده می‌شود.

(I) مربی و کارشناس ارشد بافت‌شناسی، دانشکده پرستاری و مامایی، جاده اندیشک، دانشگاه آزاد اسلامی دزفول، دزفول، ایران (*مؤلف مسؤول).

(II) استادیار و متخصص پاتولوژی، دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی - درمانی اهواز، اهواز، ایران.

(III) استادیار گروه بافت‌شناسی، دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی - درمانی اهواز، اهواز، ایران.

(IV) استادیار و متخصص بیماری‌های مغز و اعصاب کودکان، دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی - درمانی تهران، تهران، ایران.