

DOI: 10.33454/1728-1261-2023-3-17-20
УДК 616.441-008.64-06:616.74-009.54

Гипотиреоидная гипертрофическая миопатия с компартмент-синдромом. Проблемы в диагностике (клинический случай)

Т. И. Рябова, А. В. Чумилин

КГБУЗ «Краевая клиническая больница № 1» им. проф. С. И. Сергеева министерства здравоохранения Хабаровского края, Хабаровск, Россия

Hypothyroid hypertrophic myopathy with compartment syndrome. Problems in diagnostics (a clinical case)

T. I. Ryabova, A. V. Chumilin

S. I. Sergeev Regional Clinical Hospital No. 1 of the Ministry of Health of the Khabarovsk Krai, Khabarovsk, Russia

ИНФОРМАЦИЯ ОБ АВТОРАХ:

Т. И. Рябова – ORCID: 0009-0004-8909-6164; e-mail: Ganesha2010@rambler.ru
А. В. Чумилин – ORCID: 0009-0002-4432-6827; e-mail: chumilinartem@gmail.com

INFORMATION ABOUT THE AUTHORS:

T. I. Ryabova – ORCID: 0009-0004-8909-6164; e-mail: Ganesha2010@rambler.ru
A. V. Chumilin – ORCID: 0009-0002-4432-6827; e-mail: chumilinartem@gmail.com

Резюме

В статье представлен редкий случай синдрома Хоффмана при гипотиреозе, осложненном компартмент-синдромом.

Ключевые слова: гипотиреоз, миопатия, компартмент-синдром

Abstract

The article presents a rare case of Hoffman's syndrome in hypothyroidism complicated by compartment syndrome.

Keywords: hypothyroidism, myopathy, compartment syndrome

Поражение нервно-мышечной системы является одним из наиболее частых осложнений гипотиреоза. Гипотиреоидная миопатия составляет около 5 % всех приобретенных миопатий [1]. Редкое клиническое проявление миопатии при тяжелом гипотиреозе – синдром Хоффмана, который был впервые описан Johann Hoffmann в 1887 году и назван впоследствии в его честь [2]. Некоторыми авторами описывается и полимиозитоподобный синдром при гипотиреозе [3].

Миопатия – частый симптом гипотиреоза. Пациенты предъявляют жалобы преимущественно на проксимальную мышечную сла-

бость, скованность, судороги, миалгию. Но иногда наблюдается гипертрофия мышц за счет отека синдрома, обусловленного гиперпродукцией гидрофильных гликозаминогликанов фибробластами под влиянием иммунных реакций, то есть инфильтрации мукополисахаридами. Мышечная масса увеличивается, мышцы становятся плотными, тугоподвижными, заметно контурируются, что сопровождается высоким уровнем сывороточной креатининфосфокиназы (СКФК) при тяжелой мышечной слабости. Это состояние получило название синдрома Хоффмана. Чаще всего вовлекаются дельтовидные, икроножные и трапе-

циевидная мышца [4]. Типичными симптомами являются снижение сухожильных рефлексов, торможение сокращения и расслабления мышц. Причиной этому служит отсроченный во времени обратный захват кальция саркоплазматическим ретикулумом. Гистологические изменения мышечных волокон неспецифичны, выявляются атрофия или потеря мышечных волокон 2-го типа, могут присутствовать участки некроза и регенерации, развивается заместительный склероз, нарушается микроциркуляция [5]. Длина мышечных волокон становится неодинаковой, исчерченность нередко теряется. Компенсаторно-приспособительные реакции выражаются в развитии гипертрофии мышечных волокон и кольцевидных миофибрилл, формировании артериовенозных анастомозов. Дефицит тиреоидных гормонов приводит к нарушению экспрессии генома тяжелых цепей миозина, перераспределению его изоформ, подавлению белкового синтеза и, следовательно, мышечного роста, что также может играть определенную роль в слабости мышц [6]. Наблюдаемое при этом увеличение количества мышечной ткани не сопровождается повышением мышечной силы, несмотря на то что мышцы увеличены в размерах; наблюдается их гипотония, поэтому мышечная гипертрофия является ложной (псевдогипертрофия).

Чрезвычайно редким осложнением синдрома Хоффмана является компартмент-синдром, о котором эндокринологи должны знать. Компартмент-синдром – это состояние, возникающее в результате повышенного давления в фасциальных слоях, когда мышцы сгруппированы в компартменты, в честь которых синдром и получил свое название. Как правило, компартмент состоит из мышц, выполняющих определенное действие, и связанных с ними нервов/сосудов. Появление данного синдрома связано с повышением давления в закрытом костно-фасциальном пространстве с образованием грыжевого выпячивания мышц в фасциальные отверстия нервно-сосудистых пучков до уровня, превышающего критическое давление капиллярного кровотока, что приводит к ишемии и некрозу содержимого фасциального футляра. Мышцы конечностей и других частей тела окружены тяжкими волокнистой фиброзной тканью, лишенной способности к растяжению, и поэтому они не растягиваются, чтобы компенсировать отек в этой области. Своевременно не распознанный компартмент-синдром приводит к ампутации конечности, а часто и к смерти больного [7, 8].

Некоторыми авторами описывается полимиозитоподобный синдром при гипотире-

озе [9]. Сообщается о пациентах с рабдомиолизом, осложненным острым мышечным некрозом, причиной которого был вовремя не диагностированный гипотиреоз [10].

Приводим клиническое наблюдение больной с впервые выявленным аутоиммунным тиреоидитом, манифестным гипотиреозом, синдромом Хоффмана, осложнившимся компартмент-синдромом.

Больная З., 31 года, жительница Хабаровска, была переведена из ревматологического отделения 23.12.2022 года, где пребывала с 20.12.2022 года и куда была госпитализирована в связи с предположением о наличии полимиозита. В связи с выраженным отеком синдромом был заподозрен гипотиреоз, больная консультирована эндокринологом, назначившим соответствующее обследование, подтвердившее его наличие: ТТГ – 151 мкМЕ/мл (референс 0,4–4,0), свободный T_4 – 3,9 пмоль/л (референс 11,5–22,7). Антитела к ТПО – 1000 МЕ/мл (при норме до 30) и УЗИ щитовидной железы (объем 10,0 см³, экзогенность смешанная, экоструктура по типу «булыжной мостовой»). У больной причиной гипотиреоза был аутоиммунный тиреоидит.

При осмотре в отделении больная предъявляла жалобы на отеки на лице, кистях, голенях, стопах, затруднение глотания твердой пищи, выпадение волос, сухость кожи, снижение памяти, замедление речи, снижение тембра голоса, ощущение увеличения языка, болезненные подкожные узлы на голенях. Информация из анамнеза: три года назад обратила внимание на симптомы, описанные выше, но, проживая в то время на Камчатке, за врачебной помощью не обращалась. По приезде в Хабаровск обратилась к терапевту в поликлинику по месту проживания, который направил больную к неврологу, нефрологу, не выявивших патологии, и далее к ревматологу, который и направил больную в ревматологическое отделение.

Осмотр в эндокринологическом отделении: состояние больной удовлетворительное. Нормостенического телосложения, удовлетворительного питания, вес стабилен, температура тела 36,5 °С. Кожные покровы сухие, несколько желтушны, но склеры обычного цвета, очагов индурации, депигментации нет, кисти и стопы пастозны, диффузная алопеция. Отмечается выраженное увеличение и уплотнение икроножных мышц, мышцы бедер плотные, поверхность икроножных мышц неровная, пальпируются подкожно расположенные опухолевидные болезненные образования. Периферические лимфатические узлы не увеличены. Щитовидная железа увеличена, плотная, безболезненная. Носовое дыхание сво-

бодное, грудная клетка правильной формы, обе половины симметрично участвуют в акте дыхания, дыхание везикулярное, хрипов нет, ЧДД – 16 в минуту. Тоны сердца приглушены, ритмичные. АД $d = s - 110/80$ мм рт. ст. ЧСС = 60 уд/мин. Язык чистый, влажный. Зев обычной окраски. Живот мягкий, безболезненный. Симптом поколачивания отрицательный с обеих сторон. Физиологические отправления в норме. Походка и осанка не нарушены. Движения в суставах не ограничены. Встает со стула без помощи рук.

Результаты обследования в эндокринологическом отделении: ЭКГ: ритм – синусовый, ЧСС – 61 уд/мин. Замедление внутрипредсердной проводимости. Выраженные диффузные изменения миокарда. Анализ крови: гемоглобин – 106 г/л, гематокрит – 33,6 %, эритроциты – $3,61 \times 10^{12}$, лейкоциты – $10,2 \times 10^9$, тромбоциты – 256×10^9 , п/я – 0; с – 57; э – 3; л – 36; м – 4 %; СОЭ – 34 мм/час, общий белок – 72,35 г/л, мочевины – 5,28 ммоль/л, креатинин – 110,9 мкмоль/л, общий билирубин – 5,53 мкмоль/л, прямой билирубин – 0,89 мкмоль/л, непрямого билирубин – 4,64 мкмоль/л, холестерин – 11,58 ммоль/л, ЛПВП – 1,86 ммоль/л, ЛПНП – 7,61 ммоль/л, ЛПОНП – 0,6 ммоль/л, триглицериды – 3,0 ммоль/л, ИА – 5,22, калий – 4,55 ммоль/л, натрий – 140,26 ммоль/л, АлАТ – 56,91 (норма – до 35) ЕД/л, АсАТ – 67,89 (норма – до 35) ЕД/л, креатининфосфокиназа – 5407 ЕД/л (норма – менее 145), КФК-МВ – 99 ЕД/л (менее 24), СКФК – 58 мл/мин по СКД-ЕРИ. Анализ мочи: уд. вес – 1015, белок – 0,18 г/л; лейкоциты – 1–2 в п/зр.

Инструментальные исследования: УЗИ сердца – без патологических изменений. УЗИ мягких тканей голени: отмечается увеличение толщины икроножных мышц с обеих сторон, больше слева. Эхогенность умеренно повышена за счет отека. Умеренно повышена васкуляризация. В структуре мышечной ткани дополнительных образований не выявлено. Справа в нижней трети голени по передней латеральной поверхности отмечается грыжевое выпячивание мышечного брюшка короткой малоберцовой мышцы в подкожную клетчатку общим размером до 2,0 x 1,3 см. Размер грыжевых ворот до 1,2 см в диаметре. При компрессии отмечается умеренное вправление грыжи. Латеральное грыжевое выпячивание определяется еще одно подобное образование размером до 0,8 x 0,4 см. Слева в нижней трети голени по передней боковой поверхности отмечается грыжевое выпячивание мышечно-брюшка короткой малоберцовой мышцы в подкожную клетчатку общим размером до 0,9 x 0,5 см. Размер грыжевых ворот до 0,5 см в

диаметре. При компрессии отмечается умеренное вправление грыжи. Заключение: признаки отека икроножных мышц с обеих сторон, больше слева. Мышечные грыжи в области нижней трети голени с обеих сторон. ЭНМГ нижних конечностей: с двух сторон слабывраженные признаки первично-мышечной перестройки мышц, признаки повреждения малоберцовых и большеберцовых нервов демиелинизирующего характера.

Биопсия грыжевого выпячивания икроножной мышцы: в препарате поперечно-полосатая мышечная ткань с наличием мелких кровеносных сосудов капиллярного типа. Определяется очаговая лимфоидно-клеточная инфильтрация эндомизия и перимизия. Заключение: морфологическая картина миозита. Учитывая данные биопсии, были назначены обследования: прокальцитонин – 0,09 нг/мл, ферритин – 11,9 нг/мл (норма 5,0–148,0), СРБ – 2,67 мг/л (норма – до 3).

На фоне назначенной заместительной терапии Л-Тироксином в дозе 100 мкг/сутки в течение трех месяцев имела место убедительная положительная динамика в самочувствии и состоянии: исчезли отеки на лице, кистях, цвет кожи физиологической окраски, влажность обычная, ЧСС – 68 уд/мин, АД – 120/80 мм рт. ст., значительно уменьшились в объеме икроножные мышцы, грыжевое выпячивание по боковой поверхности икроножных мышц правой конечности исчезло, по переднелатеральной – уменьшилось в два раза, здесь же исчезло уплотнение бедренных мышц. Объем икроножных мышц левой нижней конечности уменьшился, но в меньшей степени, в сравнении с правой, грыжевые выпячивания сохраняются, но степень выраженности их меньше. Изменения в анализах крови на фоне заместительной терапии: ТТГ от 28.12.2022 – 129 мкМЕ/мл; от 28.03.2023 – 2,24 мкМЕ/мл. Липидный профиль: общий холестерин – 5,83 ммоль/л, ЛПВП – 1,14 ммоль/л, ЛПНП – 3,56 ммоль/л, триглицериды – 3,2 ммоль/л. Креатинкиназа – 273 ЕД/л (норма – до 145), креатинкиназа МВ (КФК-МВ) – 18 ЕД/л (норма – меньше 24).

МРТ икроножных мышц от 03.04.2023: мягкие ткани не изменены, объемных образований не отмечается. Отека мышц и подкожно-жировой клетчатки не отмечается.

Ультразвуковое исследование мягких тканей голени в динамике от 04.04.2023: отмечается увеличение толщины икроножных мышц с обеих сторон, больше слева. Эхогенность икроножных мышц с обеих сторон умеренно повышена, больше слева (умеренный отек). Мышечный рисунок умеренно «смазан». Повышения васкуляризации не выявлено. В структуре

мышечной ткани дополнительных образований не определяется. Справа в нижней трети голени по передней латеральной поверхности отмечается грыжевое выпячивание мышечного брюшка короткой малоберцовой мышцы в подкожную клетчатку общим размером до 1,3 x 0,5 см. При компрессии отмечается умеренное вправление грыжи. На уровне мышечной грыжи определяется компрессия поверхностной ветви малоберцового нерва. Площадь поперечного сечения нерва увеличена до 0,33 см² (в средней трети голени ППС 0,09 см², в нижней трети голени 0,07 см²), толщина увеличена до 5,0 мм. Фасцикулярное строение на этом уровне нарушено. Эхогенность снижена. Отмечается умеренное повышение интраневральной васкуляризации. Краниальнее определяется еще одна мышечная грыжа размером до 0,4 x 0,3 см. Слева в нижней трети голени по передней латеральной поверхности отмечается грыжевое выпячивание мышечного брюшка короткой малоберцовой мышцы в подкожную клетчатку общим размером до 1,5 x 0,6 см. При компрессии отмечается умеренное вправление грыжи. На уровне мышечной грыжи определяется умеренная компрессия поверхностной ветви малоберцового нерва. Площадь поперечного сечения нерва увеличена до 0,14 см² (в средней трети голени ППС – 0,09 см², в нижней трети голени – 0,07 см²), толщина увеличена до 4,7 мм. Фасцикулярное строение на этом уровне умеренно нарушено. Эхогенность умеренно снижена. Повышения интраневральной васкуляризации не выявлено. Заключение: признаки умеренного отека икроножных мышц с обеих сторон, больше слева. Мышечные грыжи в области нижней трети голени с обеих сторон (в сравнении с декабрем 2022 года размер несколько уменьшился). Призна-

ки компрессии поверхностной ветви малоберцового нерва с обеих сторон (существенно более выраженные справа).

Большая направлена на повторную ЭНМГ и в случае отрицательной динамики ей будет рекомендована фасциотомия.

Выводы

1. Представленный клинический случай демонстрирует редко встречающееся в практике эндокринолога нервно-мышечное осложнение при гипотиреозе – синдром Хоффмана с грыжевым выпячиванием икроножных мышц и компрессией нервно-сосудистого пучка (компаратмент-синдром).

2. Дифференциальный диагноз в данном случае проводился с отечной формой полимиозита. Диагноз гипотиреоза был подтвержден снижением уровня свободного Т₄ в плазме крови, увеличением уровня ТТГ. Высокий титр антитиреоидных антител (антимикросомальных), косвенные признаки аутоиммунного тиреоидита при ультразвуковом исследовании определили причину гипотиреоза – аутоиммунный тиреоидит.

3. Нивелирование клинических признаков гипотиреоза, включающих слабость проксимальных мышц, вследствие назначенной заместительной терапии L-Тироксином в дозе 100 мкг в течение трех месяцев с нормализацией уровня ТТГ, уменьшение отека икроножных мышц и грыжевых выпячиваний подтверждают наш клинический диагноз.

4. В то же время нетипичными для гипотиреоидной псевдомиопатии являются данные биопсии икроножной мышцы – очаговая лимфоидно-клеточная инфильтрация эндомизия и перимизия, свидетельствующая об аутоиммунном компоненте. Это обстоятельство требует дальнейшего наблюдения с целью исключения полимиозита.

ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

1. Hoffman's syndrome: pseudohypertrophic myopathy as an initial manifestation of hypothyroidism. Case report / L. F. Vasconcellos et al. // *Arquivos de Neuro-Psiquiatria*. 2003 Vol. 61, No. 3B. P. 851–854.
2. Deepak S., Harikrishnan S., Jayakumar B. Hypothyroidism presenting as Hoffman's syndrome // *J. of the Ind. medical association*. 2004 Vol. 102, No. 1. P. 41–42.
3. Madariaga M. G. Polymyositis-like syndrome in hypothyroidism: review of cases reported over the past twenty-five years // *Thyroid*. 2002 Vol. 12, No. 4. P. 331–336.
4. Nalini A., Govindaraju C., Kalra P. Hoffman's syndrome with unusually long duration: Report on clinical, laboratory and muscle imaging findings in two cases // *Annals of Ind. Academy of Neurology*. 2014. Vol. 17, No. 2: Apr. P. 217–221.
5. Дривотинов Б. В., Клебанов М. З. Поражение нервной системы при эндокринных болезнях. Минск : Беларусь, 1989. 208 с.
6. Hoffman's syndrome: pseudohypertrophic myopathy as an initial manifestation of hypothyroidism. Case report / L. F. Vasconcellos et al. // *Arquivos de Neuro-Psiquiatria*. 2003 Vol. 61, No. 3B. P. 851–854.
7. Acute compartment syndrome caused by uncontrolled hypothyroidism / A. Modi et al. // *Amer. J. of Emergency Medicine*. 2017 Vol. 35, No. 6. P. 937.e5–937.e6.
8. Редкое проявление гипотиреоидной миопатии: синдром Хоффмана / К. В. Ли и др. // *Эндокринология и метаболизм*. 2015. Т. 30, № 4. С. 626–630.
9. A rare manifestation of hypothyroid myopathy: Hoffman's syndrome. Lee KV et al. *Endocrinologiya i Metabolizm*. 2015;30(4):626–630.
10. Madariaga M. G. Polymyositis-like syndrome in hypothyroidism: review of cases reported over the past twenty-five years // *Thyroid*. 2002 Vol. 12, No. 4. P. 331–336.
10. Kisakol G., Tunc R., Kaya A. Rhabdomyolysis in a patient with hypothyroidism // *Endocrine J*. 2003. Vol. 50, No. 2, pp. 221–223.