



УДК 616.481 - 06 - 053.2 : 616.073.48] - 021.144

О.Б. Сиротина

ДВА СЛУЧАЯ ВИЗУАЛИЗАЦИИ ТИМУСА У ДЕТЕЙ С СИНДРОМОМ МОРИАКА

*Дорожная клиническая больница ст. Хабаровск-1 ОАО «РЖД»;
Дальневосточный государственный медицинский университет,
680000, ул. Муравьева-Амурского, 35, тел.: 8-(4212)-32-63-93, e-mail: nauka@mail.fesmu.ru, г. Хабаровск*

Как известно, в норме у детей в возрасте 5 лет происходит возрастная инволюция тимуса (Тм), проявляющаяся в постепенном замещении его жировой и фиброзной тканью [1, 2]. В связи с этим у детей более старшего возраста Тм при ультразвуковом исследовании (УЗИ) визуализируется в виде небольшого пласта повышенной эхогенности, а чаще всего не визуализируется [3]. Поэтому случаи визуализации Тм у детей более старшего возраста представляют интерес.

В наших исследованиях, ранее проведенных у детей, страдающих сахарным диабетом I типа (СД-1), было выявлено отсутствие возрастной инволюции Тм, возможность его визуализации при сохраненных или даже увеличенных размерах и выявляемом кровотоке в его структуре [4]. В связи с этим заслуживало внимания УЗИ Тм у детей с синдромом Мориака. Этот синдром является осложнением тяжелого течения СД 1 типа или следствием неправильной тактики лечения больного.

Мы наблюдали двух детей с синдромом Мориака, у которых проводили УЗИ Тм и внутренних органов. Клиническая картина синдрома Мориака у них соответствовала описанию его в литературе [5-7]. Впервые этот синдром был описан в 1930 г. Он развивается у детей, страдающих СД-1, при хронической декомпенсации заболевания и проявляется гепатомегалией, задержкой роста и полового развития, ожирением, склонностью к кетоацидозу и частым гипергликемическим состояниям, запоздалой оксификацией костей и остеопорозом. Патогномичным признаком является гепатомегалия, связанная с развитием жирового гепатоза со значительным накоплением гликогена, которая обусловлена выраженными метаболическими нарушениями и ферментной недостаточностью. В клинической картине у больных с тяжелой формой СД-1 и хронической гипергликемией отмечается задержка роста, полового развития, большие размеры печени, которые при адекватной терапии быстро уменьшаются

Резюме

Описаны случаи синдрома Мориака. У пациентов в возрасте 11 и 14 лет отсутствовали инволюция тимуса, его жировое перерождение, отмечались признаки повышенной функциональной активности органа. Высказывается предположение, что данная патология является компонентом аутоиммунной реакции, развивающейся при осложненном сахарном диабете.

Ключевые слова: сахарный диабет 1 типа, синдром Мориака, ультразвуковое исследование, дети, тимус.

O.B. Sirotina

TWO CASES OF THYMUS VISUALIZATION IN CHILDREN WITH MORYAK SYNDROME

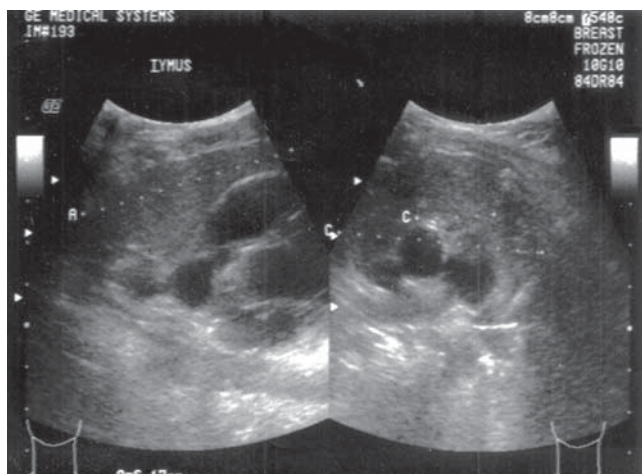
*Railroad hospital;
Far Eastern state medical university, Khabarovsk*

Summary

The author has described cases of Moryak syndrome. Patients of 11 and 14 years of age had no evidence of thymus involution, its lipid transformation and signs of increased functional activity of the organ were registered. The author suggests that this pathology may be a component of autoimmune reaction developing in complicated diabetes mellitus.

Key words: diabetes I, syndrome Moryaka, ultrasound diagnostic, children, thymus.

или нормализуются. Характерно ожирение с преимущественным накоплением жира в области живота, груди, лунообразное лицо, гиперлипидемия, сосудистые диабетические поражения: ретинопатия и нейропатия. Развитие синдрома связывают с неадекватным лечением:



Эхограмма тимуса больной С., 18 лет, в продольном сечении

обилием сладкой и жирной пищи, хроническим недостатком инсулина, особенно в ночные часы. Введение инсулина в зоны липодистрофий дополнительно снижает его действие. Постепенно уменьшается содержание в печени гликогена, который замещается жирами, увеличивается содержание кетоновых тел в крови, возникает кетонурия, усиливается продукция холестерина. Иногда отмечается накопление в печени гликогена повышенной стабильности. Изменение свойств и/или количества гликогена в печени обуславливает склонность к гипогликемиям. Приводим наши наблюдения.

Больная С., 18 лет. Клинический диагноз: сахарный диабет 1 типа, тяжелая форма, фаза метаболической декомпенсации без кетоза. Осложнения: жировой гепатоз. Диабетическая нефропатия, пренефротическая стадия. Диабетическая полинейропатия. Гипертрофические липодистрофии. Диабетическая непролиферативная ретинопатия обоих глаз. Диабетическая кардиальная нейропатия. Задержка полового развития. Синдром Мориака. Данные УЗИ — жировой гепатоз, диффузные изменения поджелудочной железы, спленомегалия, диффузно-узловой зоб, нефропатия. Тимус увеличен в размерах, длина ПД — 6,0 см, ЛД — 3,7 см, ширина — 5,2 см, толщина ПД — 2,2 см, ЛД — 2,6 см. Объем — 41 см³, масса — 57 г. Эхоструктура средне-пониженной эхогенности, несколько неоднородна. При цветном доплеровском картировании (ЦДК) определяются сосуды, преимущественно в периферических отделах, смешанного артериовенозного спектра.

Матка — в anteversio, длина — 2,4 см, ширина — 2,2 см, толщина — 1,0 см (размеры ниже возрастной нормы). Соотношение длины тела и шейки матки 1:1 (меньше нормы), угол между телом и шейкой матки не выражен. Миометрий однородный. Эндометрий 1-2 мм. Яичники расположены высоко, правый 2,8×1,4 см, левый 2,5×1,5 см, в срезе до 3-4 мелких фолликулов диаметром до 0,4 см. Заключение: задержка полового развития, инфантильная матка.

Больной С., 11 лет. Клинический диагноз: сахарный диабет 1 типа, тяжелого течения, фаза метаболичес-

кой декомпенсации, кетоацидоз 3 ст., прекома. Синдром Мориака. Осложнения: жировой гепатоз, диабетическая нефропатия, пренефротическая стадия, диабетическая кардиальная нейропатия, полинейропатия, отечный синдром, диабетическая энцефалопатия.

Данные УЗИ — жировой гепатоз, спленомегалия, асцит, нефропатия, диффузный зоб. Тимус увеличен в размерах, длина ПД — 4,8 см, ЛД — 3,2 см, ширина — 4,8 см, толщина ПД — 3,0 см, ЛД — 2,3 см. Объем — 43,8 см³, масса — 48,7 г. Эхоструктура средней эхогенности, несколько неоднородна, с тягистостью. При ЦДК — множественные сосуды, преимущественно венозного спектра.

В обоих случаях обращало на себя внимание то, что, несмотря на возраст, у этих детей отсутствовала возрастная инволюция Тм, и нам удалось хорошо визуализировать его, измерить размеры, оценить структуру и состояние кровотока. Это факт заслуживает внимания, т.к. указывает не только на отсутствие жирового перерождения органа, но и на его повышенную функциональную активность, выражающуюся в гиперплазии и присутствии кровотока в ткани Тм.

Таким образом, результаты УЗИ не только подтвердили наличие синдрома Мориака у этих пациентов, но и позволили выявить особенности размеров и состояния Тм в виде отсутствия возрастной инволюции, увеличения размеров и изменения структуры органа. Можно предполагать, что эти изменения связаны с тем, что Тм, являясь главным органом иммуногенеза, реагирует на аутоиммунный процесс, происходящий в организме при сахарном диабете, особенно при осложненном его течении, каким является патологический симптомокомплекс при синдроме Мориака.

Л и т е р а т у р а

1. Фрейдлин И.С. Загадки тимуса. Возраст и иммунитет // Соровский образов. журнал. - 1997. - №5. - С. - 26-29.
2. Ивановская Т.Е., Зайратьянц О.В., Леонова Л.В. и др. Патология тимуса у детей. - СПб.: Сотис, 1996. - 270 с.
3. Сиротина О.Б. Ультразвуковое исследование тимуса у детей раннего возраста. - Хабаровск: Риотип, 2002. - 125 с.
4. Сиротина О.Б. Состояние тимуса у детей с сахарным диабетом 1-го типа при ультразвуковом исследовании // Аллергология и иммунология. - 2007. - Т. 8, №1. - С. 128.
5. Дедов И.И. Сахарный диабет: клиническое рук-во. - М.: Универсум паблишинг, 2003. - С. 321.
6. Аметисов А.С. Краткий справочник эндокринологических синдромов. - Ярославль, 1995. - С. 40.
7. Гегеши П., Барта Л. Сахарный диабет в детском возрасте. - Будапешт, 1997. - С. 177-188.

Координаты для связи с автором: Сиротина Ольга Борисовна — канд. мед. наук, доцент, заведующая отделением ультразвуковой диагностики НУЗ «Дорожная клиническая больница ст. Хабаровск-1 ОАО РЖД», тел.: 8-(4212)-98-06-24, e-mail: sirotina@pochta.ru.

