



ИЗМЕНЕНИЕ ДЕНСИТОМЕТРИЧЕСКИХ ПОКАЗАТЕЛЕЙ ПЕЧЕНИ И ПОЧЕК У ДЕТЕЙ С ГЛИКОГЕНОВОЙ БОЛЕЗНЬЮ ПО ДАННЫМ КОМПЬЮТЕРНОЙ ТОМОГРАФИИ

Сурков А. Н., Кустова О. В.

Учреждение Российской академии медицинских наук Научный центр здоровья детей РАМН

Аннотация

Гликогеновая болезнь (ГБ) – общее название наследственных болезней углеводного обмена, при которых происходит недостаточное расщепление гликогена до глюкозы с избыточным его накоплением в различных органах и тканях, приводящее к развитию гипогликемии. Идентификация ГБ в педиатрической практике часто вызывает затруднения. В связи с этим чрезвычайно важен поиск высокоинформативных методов диагностики ГБ. В последние годы большое внимание уделяется изучению роли компьютерной томографии (КТ) при диффузных поражениях печени и почек. Информация об особенностях КТ-картины печени и почек при ГБ в доступной отечественной литературе отсутствует. Нами было обследовано 50 детей с ГБ, которым проводилась КТ органов брюшной полости и забрюшинного пространства. Выявлено, что КТ-плотность паренхимы печени и почек изменяется соответственно типу заболевания, что делает КТ высокоинформативным методом диагностики ГБ.

Ключевые слова: гликогеновая болезнь, компьютерная томография, диагностика, дети

Гликогеновая болезнь (ГБ) – общее название наследственных болезней углеводного обмена, в основе которых лежит недостаточность или дефект одного или нескольких ферментов, участвующих в синтезе и расщеплении гликогена. В результате не происходит достаточное расщепление гликогена до глюкозы с избыточным его накоплением в различных органах и тканях, приводящее к развитию гипогликемии. По энзимному дефициту выделено более 12 типов гликогенозов. Наиболее часто встречаются и подробно изучены I, III и VI типы, протекающие с преимущественным поражением печени [1, 7]. Несмотря на характерный симптомокомплекс, идентификация ГБ в педиатрической практике часто вызывает затруднения и пациенты длительное время наблюдаются с другими диагнозами, не получая специфическую терапию, что отрицательно сказывается на состоянии больных. В связи с этим чрезвычайно важен поиск высокоинформативных методов диагностики ГБ, таких как компьютерная томография (КТ) [2, 6, 8]. Информация об особенностях КТ-картины печени и почек при ГБ в доступной зарубежной литературе представлена крайне скудно, причем данные зачастую противоречивы [3, 4, 5, 9]. Отечественных публикаций по этому вопросу нами обнаружено не было.

Поэтому целью нашего исследования явилось определение роли КТ в диагностике ГБ и выявление характерных признаков поражения печени и почек при этом патологическом состоянии.

Нами было обследовано 50 детей с ГБ (30 мальчиков и 20 девочек) в возрасте от 6 месяцев до 17 лет (средний возраст $7,3 \pm 0,6$ лет). Контрольную группу составили 40 здоровых сверстников. Диагноз ГБ устанавливался на основании данных анамнеза, клинической картины, результатов лабораторного, инструментального, морфологического и генетического обследования (у некоторых больных). В зависимости от типа ГБ дети были определены в следующие группы: 1-я – с I типом ($n=18$), 2-я – с III типом ($n=18$) и 3-я – с VI типом ($n=14$).

Всем пациентам проводилась КТ органов брюшной полости и забрюшинного пространства на мультиспиральном компьютерном томографе «Light Speed 16» фирмы General Electric (США) с использованием следующих физико-технических характеристик: напряжение – 100 kV, экспозиция – 120 mAs, толщина среза 2,5 мм при коллимации $4,0 * 1,25$ мм. Обследование детей проводилось в положении лежа на спине. В дальнейшем изображения реконструировали при помощи детального алгоритма ретроспективной реконструкции без изменения ее параметров. Денситометрические показатели печени, селезенки и коркового слоя почек определяли по шкале в единицах Хаунсфилда



(ед. X) при нативном исследовании. Кроме того, дополнительно рассчитывали печеночно-селезеночный индекс (ПСИ) путем соотношения средних значений плотности паренхимы печени и селезенки. Все исследования проведены при добровольном информированном согласии больных детей или их родителей. Результаты представлены как медиана и [интерквартильный отрезок].

Обобщенные результаты исследования представлены в таблице 1.

Таблица 1 Значения рентгеновской плотности печени и ПСИ у детей с I, III и VI типами ГБ (n=50)

Параметр	Контроль	1-я группа I тип (n=18)	2-я группа III тип (n=18)	3-я группа VI тип (n=14)
		Медиана, [интерквартильный отрезок]		
Значения рентгеновской плотности печени (ед. X)	61,0 [56,0; 63,0]	53,5 [41,0; 64,0]	80,0 ^{*,**} [78,0; 84,5]	81,0 ^{*,**} [77,5; 86,0]
Значения ПСИ	1,25 [1,12; 1,31]	1,07 [0,9; 1,23]	1,56 ^{***} [1,47; 1,65]	1,65 ^{***} [1,52; 1,72]

Примечания: * - различия достоверны по сравнению с контрольной группой ($p < 0,001$)

** - различия достоверны по сравнению с 1-й группой ($p < 0,001$)

Как видно из представленных данных, значения рентгеновской плотности паренхимы печени у детей с ГБ значительно варьировали. Так, при I типе гликогеноза они колебались в пределах 15-75 ед. X., причем выраженное их снижение, свидетельствовавшее о жировой трансформации печени, отмечено у 8 (44,4%) из 18 детей. Напротив, при III и VI типах гликогенозов КТ-плотность печеночной паренхимы была значительно повышена и достоверно отличалась от таковой при I типе и в контрольной группе ($p < 0,001$).

Значения ПСИ изменялись в зависимости от типа ГБ и были достоверно выше при III и VI типах по сравнению с I типом и контролем ($p < 0,001$).

Также у 11 (61,1%) из 18 пациентов с ГБ I типа было выявлено сопутствующее поражение почек в виде повышения КТ-плотности их коркового слоя до 40–57 ед. X.: медиана составила 48,0 ед. X. при интерквартильном отрезке [40,0; 55,0]. У детей с III и VI типами ГБ такие изменения в почках по данным КТ отсутствовали.

Анализ полученных результатов позволяет заключить, что особенностью КТ-картины паренхимы печени и почек у детей с гликогенозами является изменение их денситометрических показателей в зависимости от типа заболевания. Так, при I типе отмечалась тенденция к снижению рентгеновской плотности паренхимы печени и повышение плотности коркового слоя почек. При III и VI типах ГБ денситометрические показатели печеночной паренхимы наоборот значительно повышались при отсутствии изменений коркового слоя почек. Таким образом, КТ органов брюшной полости и забрюшинного пространства, отражая патогенез при различных типах ГБ, в некоторых случаях может являться относительно доступным неинвазивным способом диагностики ГБ, что особенно актуально в педиатрической практике. КТ в комплексе с результатами других специальных лабораторных тестов позволяет провести дифференциальную диагностику между некоторыми типами гликогенозов.

ЛИТЕРАТУРА

1. Розенфельд Е.Л., Попова И.А. Гликогеновая болезнь. – М.: Медицина, 1976. – 281 с.
2. Кармазановский Г.Г., Вилявин М.Ю., Никитаев Н.С. Компьютерная томография печени и желчных путей. – М.: Паганель-Бук, 1997. – 358 с.
3. Biondetti P.R., Fiore D., Muzzio P.C. Computed tomography of the liver in von Gierke's disease. // J. Comput. Assist. Tomogr. – 1980. – V. 4. N 5. – P. 685-686.
4. Doppman J.L., Cornblath M., Dwyer A.J. et al. Computed tomography of the liver and kidneys in glycogen storage disease. // J. Comput. Assist. Tomogr. – 1982. – V. 6. N. 1. – P. 67-71.



5. Dwyer A., Doppman J.L., Adams A.J. et al. Influence of glycogen on liver density: computed tomography from a metabolic perspective. // J. Comput. Assist. Tomogr. – 1983. – V. 7. N. 1. – P. 70-73.
6. Eisenberg R.L. Gastrointestinal radiology: a pattern approach. Source: Lippincott Williams & Wilkins, 2002. – 1193 p.
7. Ozen H. Glycogen storage diseases: new perspectives. // World J. Gastroenterol. – 2007. – V. 13. N 18. – P. 2541-2553.
8. Siegel M. J., Babyn P. S. Pediatric body CT. Source: Lippincott Williams & Wilkins, 2007. – 480 p.
9. Takayuki Y., Tadashi I., Ryo T. et al. CT of the liver in glycogen storage disease. // Japanese Journal of Clinical Radiology. – 1999. – V. 44. N. 13. – P. 1645-1650.

CHANGE OF LIVER AND KIDNEYS DENSITY IN CHILDREN WITH GLYCOGEN STORAGE DISEASE ACCORDING TO THE COMPUTED TOMOGRAPHY

Surkov A., Kustova O.

*Scientific Center of Children's Health, Russian Academy of Medical Science Moscow, 119991,
Lomonosovsky prosp., 2/62*

Glycogen storage disease (GSD) is the general name of hereditary diseases of a carbohydrate exchange at which there is an insufficient splitting glycogen to glucose to its superfluous accumulation in various organs and tissues, leading to development hypoglycemia. Identification of GSD in pediatric practice often causes difficulties. In this connection search the informative methods of diagnostics GSD is extremely important. Last years the great attention is given to studying of a role of a computer tomography (CT) at chronic liver and kidneys diseases. The information on features of the CT-image of a liver and kidneys at GSD in the accessible literature is absent. We had been examined 50 children with GSD by which it was spent CT. It is revealed that the CT-density of liver and kidneys changes according to disease type that does CT a high informative method of diagnostics GSD.

Key words: glycogen storage disease, computed tomography, diagnostics, children

