

Синдром Мориака:врачебная халатность или редкое осложнение

Сиротченко Т.А.. Караманешта М.М.
Луганский государственный медицинский
университет имени Святителя Луки



Синдром Мориака — редкое метаболическое осложнение сахарного диабета 1 типа (СД 1 типа), которое возникает только у детей и подростков с недостаточным гликемическим контролем [1].

Заболеваемость и распространенность синдрома Мориака неизвестна, что может быть связано с недостаточностью знания среди врачей об этом клиническом состоянии из-за редкой встречаемости данного патологического состояния. Чаще синдром Мориака возникает в подростковом возрасте как критическом периоде для пациентов, страдающих сахарным диабетом 1 типа [2].

Развитие осложнения наблюдается у пациентов из социально-неблагополучных семей, где отсутствует полноценный контроль за состоянием ребенка, а также в социально-неблагополучных условиях, к которым безусловно можно отнести затяжной военный конфликт [3].

1. Суровцева А.Ю., Хардикова Е.М., Степченко М.А. Особенности течения сахарного диабета 1 типа в условиях хронической инсулиновой недостаточности. *Медицинский вестник Юга России*. 2021;12(2):100-104. <https://doi.org/10.21886/2219-8075-2021-12-2-100-104>

2. Lombardo F., Passanisi S., Gasbarro A., Tuccari G., Ieni A., Salzano G. Hepatomegaly and type 1 diabetes: a clinical case of Mauriac's syndrome. // *Ital J Pediatr*. - 2019. - V.45 (1). - P.3. <https://doi.org/10.1186/s13052-018-0598-2>.

3. Pinto M.J.F, Melo N., Flores L., Cunha F. Mauriac Syndrome: A Rare Complication of Type 1 Diabetes Mellitus. // *Eur J Case Rep Intern Med*. - 2018. - V.5 (12). https://doi.org/10.12890/2018_000969.

Развитие данного синдрома обусловлено выраженным хроническим дефицитом инсулина, приводящим в первую очередь к нарушению углеводного обмена. Отмечается усиление распада гликогена в печени с развитием жирового гепатоза, гепатомегалии. В крови увеличивается содержание недоокисленных промежуточных продуктов жирового обмена, возникает кетонурия, усиливается продукция холестерина.

Хронический дефицит инсулина в организме вызывает повышение уровня контринсулярных гормонов, что приводит к усилению процессов глюконеогенеза, усилению распада альбуминов, повышению содержания α 1- и α 2-глобулинов, торможению соматотропной и гонадотропной функций гипофиза.

Считается, что диагностика возможна только после достижения пациентом 15-16-летнего возраста при условии задержки физического и полового развития.

Оригинальность случая

Особенностью данного клинического случая является влияние социальных факторов – затяжного военного конфликта на течение СД1 типа у ребенка из социально-благополучной семьи, а также отсутствие постоянного контроля врачей первичного звена и врачей-специалистов, что привело к хронической гипергликемии, неудовлетворительному гликемическому контролю с высоким риском множественных осложнений, в данном случае, формированию синдрома Мориака.



Клинический случай

Ребенок В., девочка, 12 лет из г.Ровеньки (ЛНР), из социально – благополучной семьи, была переведена из реанимационного в кардиоревматологическое отделение (на койку эндокринологического профиля) ГУ «ЛРДКБ» ЛНР с жалобами на усиление жажды (до 3-х литров/сут.), уменьшение выделения мочи, выраженные отеки лица и конечностей, головные боли, головокружения, слабость, сонливость, сухость во рту, снижение аппетита, тошноту, многократную рвоту, боли в области правого подреберья.

Анамнез заболевания: СД1 ребенок болеет с 2014 года (с 4-х летнего возраста), когда была назначена заместительная инсулинотерапия. В связи с военными действиями на территории ЛНР с 2014 года семья была вынуждена покинуть место жительства и неоднократно его меняла, в результате чего адекватного медицинского наблюдения не было.

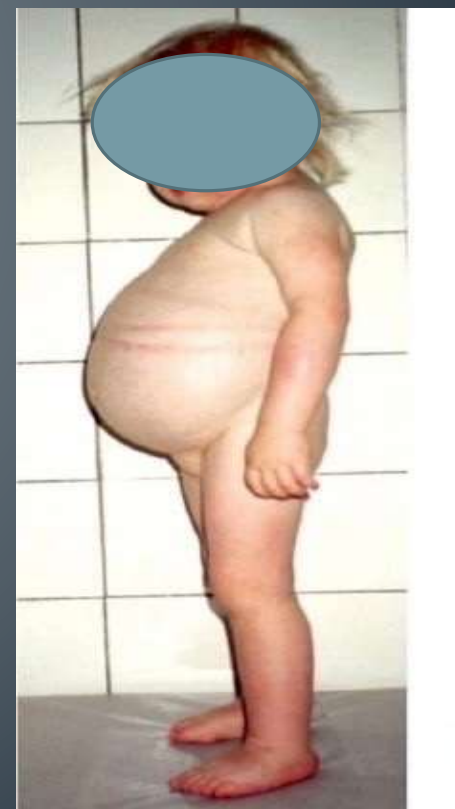
Родители ребенка неоднократно обращались за медицинской помощью к врачам-педиатрам по поводу ОРВИ и к врачу-эндокринологу в случае ухудшения состояния ребенка по поводу гипер- и гипогликемических состояний. Дважды ребенок находился на стационарном лечении в эндокринологическом отделении (г.Сухум, г.Керчь). В результате частой смены жительства врачами-специалистами не было замечено значительного отставания ребенка в половом и физическом развитии, также необходимо отметить, что семья пациентки не проводила регулярного контроля гликемического профиля, диета с подсчетом хлебных единиц (ХЕ) не проводилась.



Анамнез жизни: ребенок от 2й беременности, протекавшей без патологии, 2-х нормальных родов в сроке 38 недель. Масса тела при рождении 3640 г., длина - 52 см. Со слов матери, у ребенка была поздняя смена зубов, а также ребенок стал заметно отставать в росте от сверстников в возрасте после 8 лет. Рост матери-160см. Рост отца-168см. Окончательный прогнозируемый рост-157,5см. Наследственный анамнез отягощен: у обеих бабушек - СД2.

Объективный статус: общее состояние средней степени тяжести. Физическое развитие девочки: рост – 123 см (<3 перцентиля, SDS:< -2), масса тела – 22 кг, ИМТ – 14,54 м/ м² (<3 перцентиля, SDS:< -2,), что соответствует 9-ти годам. Ребенок диспропорционального телосложения: тонкие конечности, относительно длинное туловище, увеличенный в объеме живот «рюкзак на ножках», кисти рук широкие, с короткими пальцами.

Кожные покровы чистые, бледные, сухие, тургор кожи снижен, подкожно-жировая клетчатка развита неравномерно с наибольшими отложениями в области лица и живота, розовые стрии на животе. Отмечается выраженная отечность в области лица, век, нижних конечностей. Зев розовый, обложен белым налетом. Наблюдается расходящееся косоглазие. Щитовидная железа не увеличена, мягко-эластической консистенции, безболезненная при пальпации. Периферические лимфатические узлы не увеличены. В легких – дыхание везикулярное, хрипов нет. Тоны сердца ясные, ЧСС - 100 уд/мин. АД 132/85 мм.рт.ст. Живот вздут, болезненный при пальпации в области правого подреберья. Печень при пальпации увеличена, выступает на 7 см из-под реберной дуги, положительный симптом Ортнера-Грекова. Формула полового развития: Me1Ma1Ax1P1, что соответствует препубертатному уровню. Диурез учащен, стул со склонностью к полифекалии, оформленный.



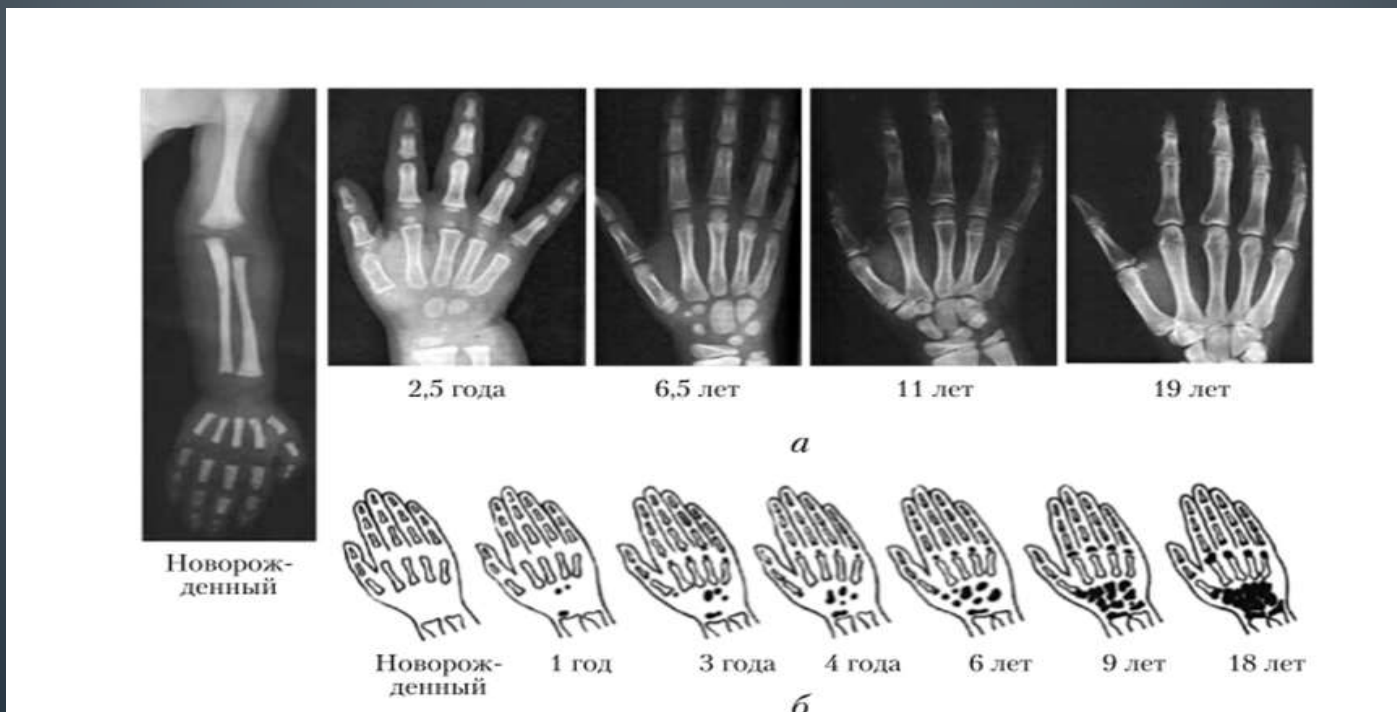
В ходе **анализа лабораторных данных** были выявлены признаки декомпенсации углеводного обмена и прогрессирования хронической болезни почек:

-гипохромная анемия 2 степени: гемоглобин – 80г/л, эритроциты – $2,8 \cdot 10^{12}/л$, ЦП - 0,8;
-гипергликемия: 25,6 ммоль/л; в биохимическом анализе крови: **гиперазотемия** – мочевина – 18,7 ммоль/л, креатинин – 1,174 ммоль/л; **гипопротеинемия** – общий белок 52,5 г/л; **умеренный кетоацидоз:** Ph венозной крови - <7,2; бикарбонат сыворотки крови - <10 ммоль/л; **снижение половых гормонов:** ЛГ - <0,10 Мме/мл; ФСГ – 0,110 Мме/мл; эстрадиол - <73,4 пмоль/л; в общем анализе мочи наблюдались следующие изменения: **протеинурия** - 1,017 г/л; **эритроцитурия** – 20-25 в п/з, **лейкоцитурия** – 13-15 в п/з. А также выявлено **наличие суточной протеинурии:** 11,06 г/сут., **снижение СКФ:** 55 мл/мин, что свидетельствует о почечной недостаточности.



Инструментальные методы исследования:

- УЗИ ОБП, ЗП: УЗИ признаки стеатоза печени, холецистита, асцита;
- МРТ ГМ: МРТ признаки острого нарушения мозгового кровообращения по ишемическому типу в левой затылочной доле. Лакунарные инфаркты вышеописанной локализации. Выраженная микроангиопатия. Патологическая извитость левой внутренней сонной артерии;
- Rg кистей и л/запястных суставов – костный возраст соответствует 9-ти годам (дефицит оссификации – 3 года).
- ЭКГ: нарушение метаболических процессов в миокарде.



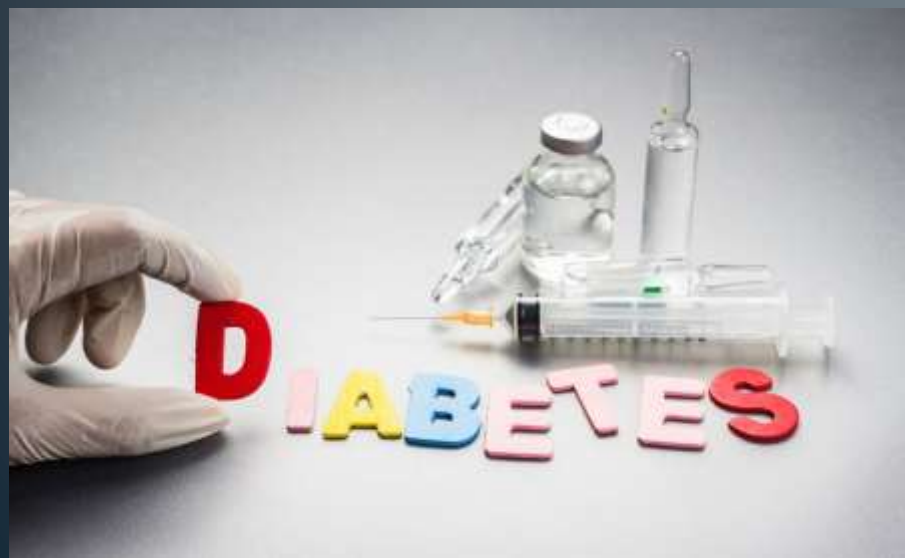
Обоснование диагноза

У пациентки В. имелись следующие клинико-анамнестические и инструментальные данные, позволяющие выставить синдром Мориака:

- низкий рост;
- признаки полового инфантилизма;
- кушингоидный тип распределения подкожно-жировой клетчатки;
- гепатомегалия по данным УЗИ органов брюшной полости .



После проведенного комплексного обследования нефрологом совместно с эндокринологом пациенту был поставлен диагноз: Сахарный диабет I типа с множественными осложнениями. Диабетический кетоацидоз умеренной степени тяжести. Диабетическая нефропатия, ХБП стадия 3. Диабетический гепатоз. Синдром Мориака. Острое нарушение мозгового кровообращения по ишемическому типу в левой затылочной доле. Вторичная миокардиодистрофия, средней степени тяжести, СНI ст. Вторичная (нефрогенная) артериальная гипертензия. Анемия хронического заболевания II степени

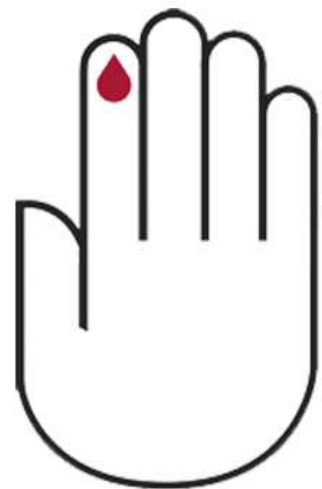


С целью лечения ребенок получал инсулин из расчета 1 ЕД/кг/сутки (Новорапид - 16 ЕД/сутки, Туджео – 6 ЕД/сутки). Глюкозо-солевые растворы (Трисоль , 0,9% NaCl, 5% глюкоза+ инсулин), препарат улучшающий микроциркуляцию (пентоксифиллин), метаболический препарат (берлитион) ,ноотропный препарат (пантогам), ферментный препарат (панкреатин), гепатопротектор (эссенциале), ингибитор АПФ (эналаприл), блокатор кальциевых каналов (амлодипин), диуретическое средство (канефрон), фолиевую кислоту, сорбент (полисорб).



Вывод. На данный момент синдром Мориака встречается достаточно редко, тем самым врачи всех специальностей должны уделять должное внимание оценке физического и полового развития ребенка, а также необходимо донести больному и его семье важность регулярного динамического наблюдения и соблюдения назначений врача. Данный клинический случай указывает на то, что течение сахарного диабета 1 типа и развитие осложнений напрямую связано с влиянием факторов внешней среды – затяжной военной конфликт, несоблюдением назначений и рекомендаций врача (нерегулярным гликемическим контролем, неправильным введением инсулина, следствием чего инъекции инсулина были не эффективны, не соблюдением диеты с подсчетом ХЕ), что ведет к множественным поражениям органов и тканей, которые тяжело поддаются лечению и ухудшают жизнь пациента приводя к инвалидизации и снижению продолжительности жизни.

Спасибо за внимание!



STOP
диабет

