

# СОСТОЯНИЕ ТИМУСА У ДЕТЕЙ С СИНДРОМОМ МОРИАКА

Сиротина О.Б.

НУЗ «Дорожная клиническая больница на ст. Хабаровск-1 ОАО «РЖД»,  
ГОУ ВПО Дальневосточный государственный медицинский университет Росздрава, г. Хабаровск

**Резюме.** Изучено состояние тимуса у 3 детей с синдромом Мориака по данным ультразвукового исследования. Получены новые данные о размерах и васкуляризации тимуса при этой патологии. Особый интерес вызывает отсутствие возрастной инволюции тимуса у этих пациентов, что характеризует повышенную функциональную активность тимуса при осложненном течении сахарного диабета I — типа у детей.

**Ключевые слова:** тимус, сахарный диабет I-типа, синдром Мориака, ультразвуковое исследование, дети.

*Sirotnina O.B.*

## THYMUS GLAND PATTERN IN CHILDREN WITH MAURIAC SYNDROME

**Abstract.** Thymic gland was examined in three children with Mauriac syndrome, using ultrasonographic studies. Some novel results were obtained, concerning dimensions, echostructure and vascularization of thymus in this disorder. Absence of detectable age-related thymic involution in these patients is of special interest, thus, probably, reflecting an increased functional activity of thymus in complicated cases of type I childhood diabetes, e.g., in Mauriac syndrome. (*Med. Immunol.*, vol. 12, N 4-5, pp 453-455)

**Keywords:** thymus, diabetes I, Mauriac syndrome, ultrasonography, children.

## Введение

Как известно, в норме у детей, начиная примерно с возраста 5 лет, происходит возрастная инволюция тимуса (Тм), проявляющаяся в постепенном уменьшении его размеров и замещении жировой и фиброзной тканью [2, 3]. В связи с этим у детей старшего возраста Тм при ультразвуковом исследовании (УЗИ) визуализируется либо в виде небольшого пласта повышенной эхогенности, а чаще всего, не определяется [4]. Поэтому, случаи визуализации Тм у детей старшего возраста, безусловно, представляет интерес. В наших исследованиях ранее проведенных у детей, страдающих сахарным диабетом I-типа (СД-I) было выявлено отсутствие возрастной инволюции Тм, возможность его визуализации при сохраненных или даже увеличенных размерах и выявляемом кровотоке в его структуре [5]. В связи с этим заслуживало внимания УЗИ Тм у детей с синдромом Мориака. Этот синдром

является осложнением тяжелого течения СД-I или следствием неправильной тактики лечения больного. Мы наблюдали трех детей с синдромом Мориака, у которых проводили УЗИ Тм и внутренних органов. Клиническая картина синдрома Мориака у них соответствовала описанию его в литературе [6, 7, 8]. Впервые этот синдром был описан в 1930 г. Он развивается у детей, страдающих СД-I, 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, что обусловлено выраженными метаболическими нарушениями и ферментной недостаточностью. В клинической картине у больных с тяжелой формой СД-I и хронической гипергликемией отмечается задержка роста, полового развития, большие размеры печени, которые при адекватной терапии быстро нормализуются. Характерно ожирение с преимущественным накоплением жира в области живота, груди, лунообразное лицо, гиперлипидемия,

### Адрес для переписки:

Сиротина Ольга Борисовна  
680022 г. Хабаровск, ул. Воронежская, 49  
Тел.: (4212) 98-06-24.  
E-mail: sirotnina@pochta.ru

сосудистые диабетические поражения: ретино-нефро- и нейропатии. Развитие синдрома связывают с неадекватным лечением: 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. Изменение свойств и/или количества гликогена в печени обуславливает склонность к гипогликемиям.

## Материалы и методы

Проведено ультразвуковое исследование тимуса у 3 детей с синдромом Мориака на аппарате LOGIQ 700 EXPERT датчиком с частотой 3,5–7 МГц. Измеряли длину и толщину каждой доли и ширину тимуса, вычисляли массу органа по формуле Воеводина С.М. (1989)  $A \times B \times C \times 0,704$  и объем по формуле  $A \times B \times C \times 0,504$  где А — максимальная толщина, В — максимальная длина и С — ширина железы [1]. Оценивали структуру и характер васкуляризации органа с помощью режима цветного доплеровского картирования.

**Цель исследования** — изучить состояние, размеры, структуру и кровоток в тимусе по данным ультразвукового исследования у детей с синдромом Мориака.

## Результаты и обсуждение

**Б-ная С., 18 лет.** Клинический диагноз: сахарный диабет 1 тип, 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. 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 2 мм. Яичники расположены высоко, правый 2,8 x 1,4 см, левый — 2,5 x 1,5 см, в срезе до 3–4 мелких фолликулов до 0,4 см. Заключение: задержка полового развития, инфантильная матка.

**Тимус** — увеличен, правая доля — 2,2 x 6,0 см, левая — 2,6 x 3,7 см, ширина — 5,2 см. Объем — 41 см<sup>3</sup>, масса — 57 г. Эхоструктура средне-

пониженной эхогенности, неоднородна. При цветном доплеровском картировании (ЦДК) — определяются сосуды, преимущественно в периферических отделах, смешанного артерио-венозного спектра. Заключение: тимомегалия III степени, отсутствие возрастной инволюции тимуса.

**Б-ной С., 11 лет.** Клинический диагноз: сахарный диабет I типа, тяжелого течения, фаза метаболической 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, правая доля — 3,0 x 4,8 см, левая — 2,3 x 3,2 см, ширина — 4,8 см. Объем — 43,8 см<sup>3</sup>, масса — 48,7 г. Эхоструктура средней эхогенности, неоднородна, с тяжистостью. При ЦДК — множественные сосуды, преимущественно венозного спектра. Заключение: тимомегалия III степени. Отсутствие возрастной инволюции.

**Б-ной Т., 15 лет.** Клинический диагноз: сахарный диабет I типа, тяжелого течения, фаза метаболической декомпенсации, кетоацидоз 2 ст. Синдром Мориака. Осложнения: жировой гепатоз, гепатомегалия, спленомегалия, диабетическая нефропатия, полинейропатия, диабетическая энцефалопатия, диффузная гиперплазия щитовидной железы, кардиопатия (аномально расположенные хорды, пролапс митрального клапана I ст.). Задержка полового развития, крипторхизм. Синдром Мориака. **Данные УЗИ** — гепатомегалия, жировой гепатоз, спленомегалия, нефропатия, диффузная гиперплазия щитовидной железы, пролапс митрального клапана I ст. без регургитации, аномально расположенные добавочные хорды, гипогонадизм, левосторонний крипторхизм (правое яичко в мошонке, уменьшено 1,0 x 1,7 см, левое яичко в паховом канале, уменьшено 0,7 x 1,2 см).

**Тимус** — увеличен, правая доля — 1,69 x 4,4 см, левая — 1,8 x 5,2 см, ширина — 5,3 см. Объем — 25 см<sup>3</sup>, масса — 35 г. Эхоструктура среднепониженной эхогенности, неоднородна за счет участков низкой эхогенности с выраженной тяжистостью. При ЦДК — множественные сосуды, артериально-венозного спектра, преимущественно в субкапсулярных отделах.

Во всех случаях обращало на себя внимание то, что у этих детей отсутствовала возрастная инволюция Тм и нам удалось хорошо визуализировать его, измерить размеры, оценить структуру

и состояние кровотока. Этот факт заслуживает внимания, т.к. указывает не только на отсутствие жирового и фиброзного перерождения органа, но и на его повышенную функциональную активность, выражающуюся в гиперплазии и присутствии активного кровотока в ткани Тм. Можно предполагать, что эти выявленные особенности связаны с тем, что Тм, являясь главным органом иммуногенеза, реагирует повышенной функциональной активностью на аутоиммунный процесс, происходящий в организме при СД-I, особенно, при осложненном его течении, каким является патологический симптомокомплекс при синдроме Мориака.

## Список литературы

1. Воеводин С.М. Возможности эхографического исследования тимуса у новорожденного // *Вопр. охраны материнства и детства*. — 1989. — № 4. — С. 38-43.
2. Фрейдлин И.С. Загадки тимуса. Возраст и иммунитет // *Соровский образов. журнал*. — 1997. — № 5. — С. 26-29.
3. Ивановская Т.Е., Зайратьянц О.В., Леонова Л.В. Патология тимуса у детей. — СПб.: СОТИС, 1996. — 270 с.
4. Сиротина О.Б. Ультразвуковое исследование тимуса у детей раннего возраста. — Хабаровск: Риотип, 2002. — 125 с.
5. Сиротина О.Б., Сайфутдинова Н.И., Горбунова Е.В. Состояние тимуса у детей с сахарным диабетом I-го типа при ультразвуковом исследовании // *Аллергология и иммунология*, 2007. — Т. 8. — № 1. — С. 128.
6. Дедов И.И., Шестакова М.В. Сахарный диабет. Клиническое руководство. — М.: Универсум пабблишинг, 2003. — С. 321.
7. Аметов А.С., Казей Н.С., Грановская А.М. Краткий справочник эндокринологических синдромов. Международ. программа «Диабет». — Ярославль, 1995. — С. 40.
8. Гегеши Кишш П., Барта Л.. Сахарный диабет в детском возрасте. — Будапешт, 1997. — С. 177-188.

*поступила в редакцию 02.03.2010*

*отправлена на доработку 08.03.2010*

*принята к печати 22.03.2010*