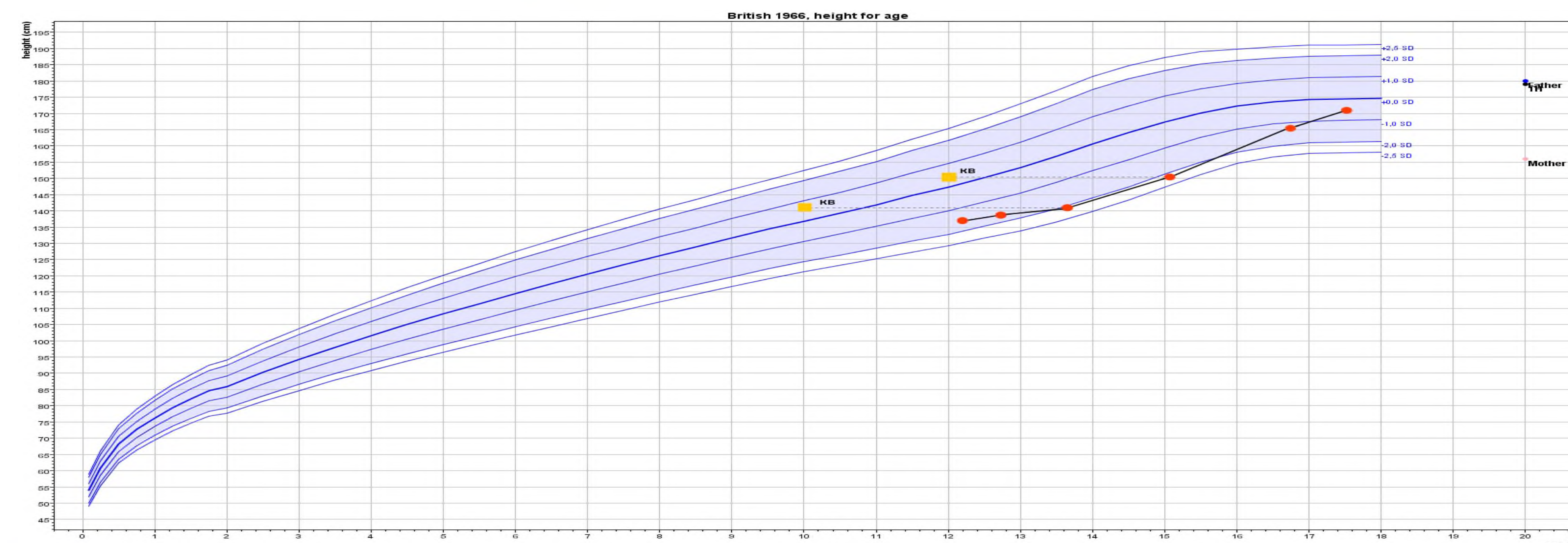


## Динамика ростовых показателей у пациента с синдромом Мориака.

Сахарный диабет 1 типа (СД1) - один из факторов риска замедления роста. Синдром Мориака развивается при хронической декомпенсации углеводного обмена и характеризуется задержкой роста, зачастую сопровождающейся отставанием полового созревания, гепатомегалией с гликогенной гепатопатией. Негативное влияние повышенного уровня сахара крови на темпы роста, по-видимому, усугубляется во время полового созревания – периода активного роста.



### Клинический случай

Пациент Ч., 17 лет. Раннее развитие без особенностей. Наследственный анамнез по эндокринопатиям неотягощен; рост матери – 156 см, рост отца – 180 см, целевой рост мальчика 174,5 см (SDS = -0,03). СД1 с диабетическим кетоацидозом диагностирован в 4 года. Инициирована интенсифицированная инсулинотерапия.

В 12 лет HbA1c 7,7%, колебания гликемии от 2 до 20 ммоль/л. Рост 137,2 см (SDS = -1,8), вес 33 кг (SDS ИМТ = -0,2), выраженные липодистрофии в местах введения инсулина на животе и ягодицах, печень +2-3 см ниже правой реберной дуги, половое развитие Таннер 2 (P2G2). Выявлены эхографические признаки увеличения размеров печени и селезенки, диагностирована дистальная диабетическая полинейропатия (ДДП), сенсорный тип. Достаточной компенсации углеводного обмена достичь не удалось, в связи с высокой вариабельностью гликемии.

В 12,5 лет HbA1c 9,9%, колебания гликемии от 2 до 33 ммоль/л. Рост 138,7 см (SDS = -1,7), сохранялись липодистрофии в местах введения инсулина, печень +6-7 см ниже правой реберной дуги, половое развитие Таннер 2 (P2G2). ИФР-1 123,4 нг/мл. Костный возраст (КВ) 8 лет. АСТ 1000 Ед/л (5-34), АЛТ 896 Ед/л (0-55), ГГТ 252 Ед/л (12-64), увеличение печени по результатам УЗИ, диагностирован неспецифический реактивный гепатит. Маркеры вирусных гепатитов В, С, Е, А отрицательные. Назначена терапия урсодезоксихолиевой кислотой. При выписке АСТ 42 Ед/л, АЛТ 87 Ед/л, ГГТ 156 Ед/л. Учитывая задержку роста при нормальном уровне ИФР-1, отставание КВ, признаки гепатомегалии с гепатопатией у ребенка с длительной декомпенсацией углеводного обмена, был диагностирован синдром Мориака.

В 13,5 лет HbA1c - 8,3%, признаки гепатомегалии при нормальном уровне печеночных трансаминаз. Отмечалось нарастание задержки роста (рост 141 см (SDS = -2,1), отсутствие прогрессирования полового созревания (Таннер 2 (P2G2)) при нормальном уровне ИФР-1 (271 нг/мл) и КВ 10 лет.

В течение последующих 1,5 лет отмечалось прогрессирование задержки роста и пубертата: в 15 лет рост 150,4 см (SDS = -2,4), Таннер 2 (P2G2), КВ 11,5 лет, HbA1c 10,9%. Размеры печени соответствовали возрастной норме. К 16 годам рост 165,6 см (SDS = -1,2), Таннер 4 (P4G4), HbA1c – 9,3% при снижении вариабельности гликемии. К 17 годам пациент достиг показателей целевого роста - 171 см (SDS = -0,6), Таннер 5 (P5G5), HbA1c 7,9-9,8%. Из диабетических осложнений отмечалась только ДДП.

### Заключение:

Данный клинический случай является ярким примером задержки линейного роста и полового созревания у ребенка с синдромом Мориака. Несмотря на отсутствие значимого улучшения углеводного обмена, оцениваемого по уровню HbA1c, пациент к 17 годам достиг показателей целевого роста. По данным литературы дети, получающие интенсифицированную схему инсулинотерапии современными инсулинами, достигают целевого конечного роста, в независимости от гликемического статуса. Однако нарушения линейного роста у детей с СД1 требуют регулярной оценки физического развития.

Гончарова Наталья  
Андреевна, аспирант врач  
детский эндокринолог  
+79674006809