

ПРЕЗЕНТАЦИЯ НА ТЕМУ:

«СИНДРОМ МОРИАКА»

Студентка 4 курса
Лечебного факультета
410 группы

Мержоева Фатима

СИНДРОМ МОРИАКА

Синдром Мориака (Mauriac syndrom, 1930)
– тяжелое осложнение сахарного диабета 1 типа у детей, развивающееся вследствие длительной декомпенсации сахарного диабета с частым кетоацидозом и гипогликемическими состояниями.

ИСТОРИЯ ИЗУЧЕНИЯ

Впервые данное патологическое состояние было подробно описано в 1930 году французским врачом Р. Mauriac, среди пациентов которого был ребёнок с инсулинзависимой формой сахарного диабета раннего возраста.

ЭТИОЛОГИЯ

- Длительное использование у детей неадекватно подобранных доз инсулина или плохо очищенных его препаратов (особенно при лечении детей раннего возраста)
- Систематическое введение инсулина в места липодистрофий

ПАТОГЕНЕЗ

Постоянный недостаток инсулина



Нарушение всех видов обмена веществ

- нарушение использования тканями глюкозы
- повышение продукции контринсулярных гормонов
- усиление процессов катаболизма белков
- усиление глюконеогенеза
- усиление липолиза
- усиление стеатоза печени

ДИАГНОСТИКА СИНДРОМА МОРИАКА

!!!

Возможна только после достижения пациентом 15-16 летнего возраста при условии задержки физического и полового развития.

Диагностика синдрома Мориака основана на характерном внешнем облике детей, детально собранном анамнезе, наличии отставания в росте, физическом и половом развитии, умеренном ожирении и гепатомегалии при практически не нарушенной функции печени.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

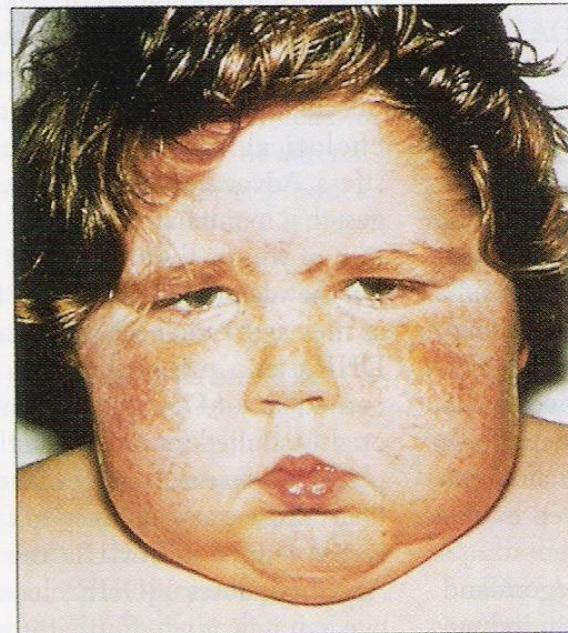
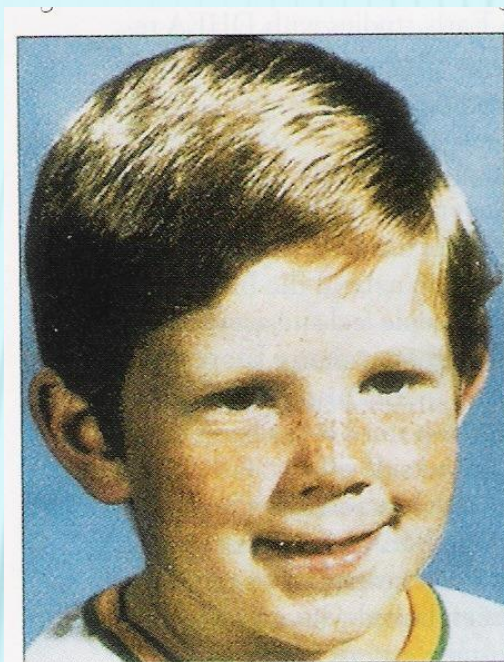
- отставание в росте от сверстников на 4—25 см с признаками запоздалой оссификации
- проксимальные отделы верхних и нижних конечностей по сравнению с туловищем представляются худыми
- гипогликемические состояние и кетоз (запах ацетона изо рта, гиперкетонемия, ацетонурия)
- нередко развивается остеопороз

□ Ожирение с отложением избыточной жировой ткани в подкожной клетчатке, на лице, животе, в области груди и бедер, плечевого пояса и над VII шейным позвонком (впечатление широких плеч и короткой шеи)

□ Половой инфантилизм (задержка появления вторичных половых признаков или их полное отсутствие).



Лунообразное лицо: округлое лицо с отложением жира на щеках



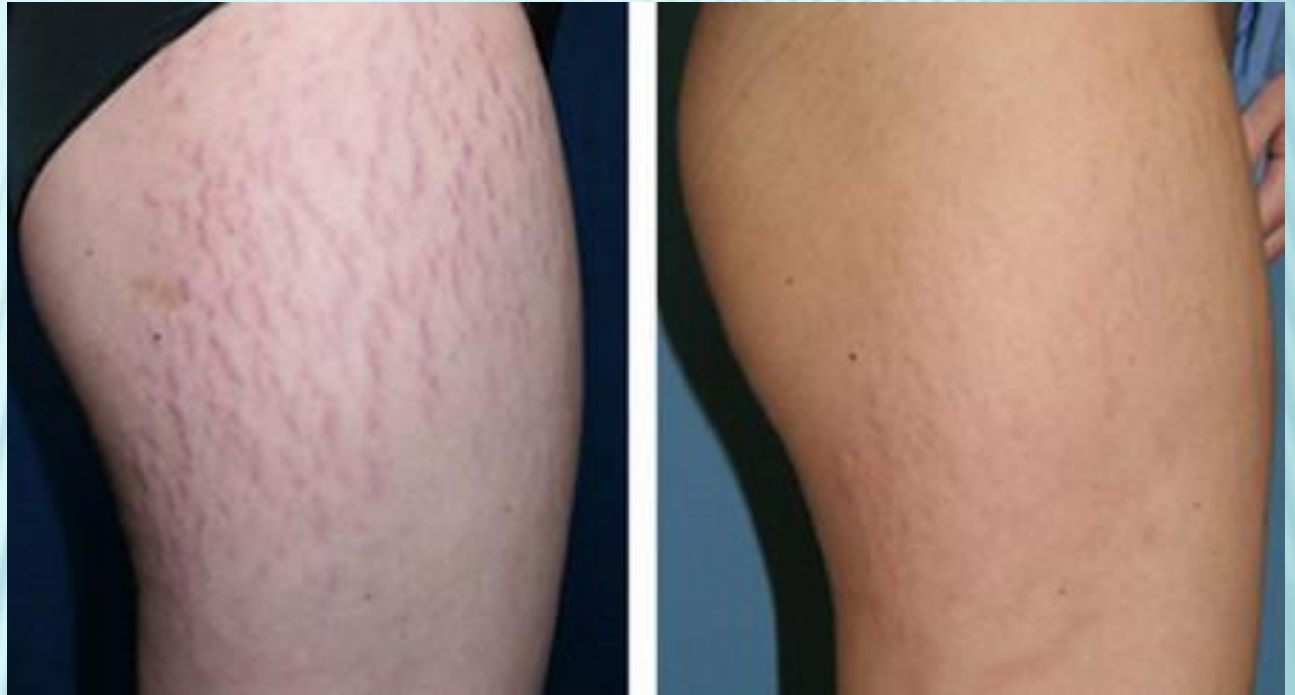
**У многих
детей
наблюдают
фолликулит
кожи плеч и
бедер
(особенно
при кетозе),
сопровождая
щийся
КОЖНЫМ
зудом.**



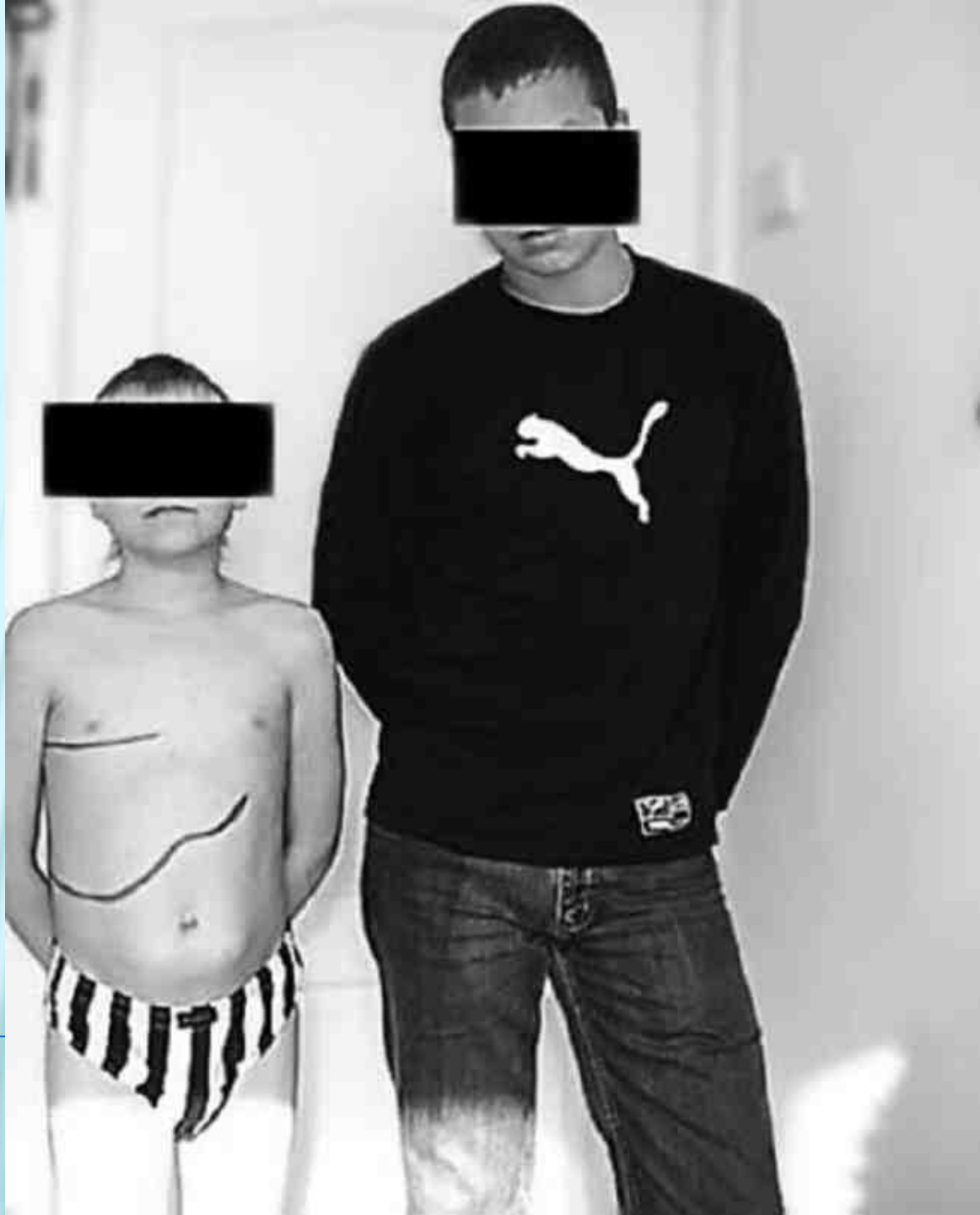
**Нередко
отмечаются
избыточное
оволосение
(гипертрихоз)
на спине,
верхних и
нижних
конечностях.**



**Иногда
выявляются
стрии на
бедрах.**



Гепатомегалия.
Увеличенная
печень имеет
плотную
консистенцию,
гладкую
поверхность при
пальпации, как
правило,
безболезненна,
функция
сохранена.



ЛЕЧЕНИЕ

- **АДЕКВАТНАЯ ИНСУЛИНОТЕРАПИЯ**
- профилактика липодистрофического процесса:
 - соблюдение определенных схем подкожного введения инсулина
 - массаж участков липодистрофии
 - физиотерапевтические методы
- снижение относительного содержания животного жира в рационе с заменой его растительным маслом
- прием гиполипидемических препаратов

ПРОГНОЗ

Прогноз при адекватной корригирующей терапии может быть благоприятным.



ПРОФИЛАКТИКА

Введение с первых дней лечения монокомпонентного высокоочищенного инсулина позволяет предупредить развитие данного патологического состояния



ИСПОЛЬЗУЕМАЯ ЛИТЕРАТУРА

- Монография «Сахарный диабет: от ребенка до взрослого» Сенаторова А.С., Караченцев Ю.И., Кравчун Н.А., Казаков А.В., Рига Е.А., Макеева Н.И., Чайченко Т.В.
- Библиогр.: Бубнова М.М. и Мартынова М.И. Сахарный диабет у детей, с. 108, М., 1963; Многотомное руководство по педиатрии, под ред. Ю.Ф. Домбровской, т. 8, с. 506, М., 1965.
- Интернет-сайт <http://kotikit.ru/qanda/sindrom-moriaka/>
- Статья из журнала САХАРНЫЙ ДИАБЕТ: «Синдром Мориака у взрослого пациента с сахарным диабетом 1 типа».

МОЛИТВОСЛОВОВА НАТАЛЬЯ АЛЕКСАНДРОВНА И
ТОКМАКОВА АЛЛА ЮРЬЕВНА

**СПАСИБО ЗА
ВНИМАНИЕ!**