

Эхографические характеристики внутренних органов у детей с разными типами мукополисахаридозов



Валялов Кирилл Андреевич

НИИ Педиатрии и охраны здоровья детей НКЦ№2 РНЦХ им. акад. Б.В.Петровского



The Union of pediatricians
of Russia

Актуальность

Диагностическая значимость УЗИ у детей с мукополисахаридозом (МПС) недостаточно освещена в научной литературе. Отсутствуют работы с достаточным количеством наблюдений за больными с МПС с помощью УЗИ, позволяющие установить дифференциально-диагностические признаки различных типов МПС.

Цель исследования

Изучение состояния паренхиматозных органов брюшной полости и забрюшинного пространства, а также щитовидной железы у детей с различными типами МПС для выявления ультразвуковых критериев диагностики заболевания.

Материалы и методы

С 2020 года было обследовано 66 детей в возрасте от 1 года до 17 лет с различными типами МПС: с I типом – 15 детей, II – 20, III – 15, IV – 33, VI – 3. Всем пациентам проводилось комплексное ультразвуковое исследование органов брюшной полости и забрюшинного пространства, а также щитовидной железы с помощью ультразвукового аппарата Siemens Acuson S2000 с использованием конвексного датчика с частотами 3–6 МГц и линейных датчиков с частотами более 7,5 МГц. Оценивались морфометрические показатели и эхоструктура паренхимы - печени, селезенки, почек, поджелудочной и щитовидной железы.

Результаты

В зависимости от вида ферментного дефекта отмечались особенности в линейных размерах органов и эхогенности их паренхимы (рис.1). Увеличение размеров печени по сравнению с нормой наблюдалось у детей с I, IV и VI типом МПС в 67%, 69%, 67% соответственно. Чаще и наиболее выраженное увеличение печени определялось у детей со II и III типом МПС в 95% и 100% случаев. Увеличение размеров селезенки по сравнению с нормой наблюдалось у детей с I и IV типом МПС только у 13% и 15% обследуемых по сравнению с II, III и VI типами МПС, где увеличение селезенки встречалось в 55%, 87%, 67% случаев соответственно. Панкреатомегалия наблюдалась у детей с I, IV и VI типом МПС в 47%, 23%, 33% случаев, с II и III типом МПС у 60% и 87%. Повышение эхогенности паренхимы печени и поджелудочной железы у разных типов МПС встречалось с такой же частотой как и увеличение их размеров, за исключением МПС VI типа, где не выявились изменения эхогенности паренхимы поджелудочной железы ни у одного из обследуемых. Увеличение объема щитовидной железы и повышение эхогенности ее паренхимы встречалось реже при МПС I типа – у 40% пациентов, чаще у II, III, IV и VI типов – в 65%, 87%, 77%, 100% случаев.

Выводы

Основными диагностическими значимыми критериями различных типов МПС являются оценка степени увеличения размеров печени и селезенки, поджелудочной и щитовидной железы, а также изменения эхоструктуры их паренхимы. Ультразвуковое исследование, являясь простым, безопасным и широко доступным методом диагностики, позволяет провести количественную и качественную оценку состояния паренхиматозных органов у пациентов с МПС на фоне патогенетической терапии, достоверно оценить стабилизацию состояния детей и динамику размеров и эхоструктуры внутренних органов.

повышение эхогенности
паренхимы поджелудочной железы

увеличение поджелудочной железы

увеличение селезенки

изменение эхогенности паренхимы
печени

увеличение печени

повышение эхогенности
паренхимы щитовидной железы

увеличение объема щитовидной
железы

- Марото-Лами (МПС 6)
- Санфилиппо (МПС 3)
- Гурлер (МПС 1)
- Моркио (МПС 4)
- Хантер (МПС 2)

Рис.1 Диаграмма частоты встречаемости изменений паренхиматозных органов у детей с различными типами МПС

