

سندرم موریاک در کودکان دیابتی گزارش يك مورد آن (۱)

بیمارش :

دکتر حسن اهری

دیابت، عظم کبد، تأخیر رشد و نمو سندرمی را تشکیل میدهند که باسم موریاک یا باسای دیگری؛ عظم کبد در دیابت جوانان، عظم کبد با تأخیر رشد و نمو در کودکان دیابتی، پولی کری کودکان دیابتی نامیده شده است.

شرح زیر گزارش يك مورد سندرم موریاک و بهبودی آن میباشد :

ع-ح پسر بچه ۱۴ ساله در تاریخ ۳۱/۱۲/۲ بعلت لاغری و عطش زیادی که قبلاً داشته در بخش پزشکی بیمارستان کودکان بستری شد. علی الظاهر مدت شکایت چهار سال بود و یکماه قبل از بستری شدن بمدت دو ماه در بخش کودکان بیمارستان پهلوی نیز بستری بوده است.

از بیماریهای کودکی بسرخك و آبله مبتلا بوده است.

از نظر خانوادگی پدر و مادر، دو برادر و دو خواهر و از ازدواج دوم پدر طفل دو خواهر و سه برادر بزرگتر و دو خواهر کوچکتر همگی سالم بودند.

در اولین امتحان فیزیکی وزن بیمار ۱۴ کیلو گرم، لاغری صورت و اندامها باشکم بزرگ جلب نظر میکرد. بین موهای سر قطعات زرد رنگ خشکیده باندازه مختلف مشاهده شد، در امتحان چشمها مختصر کدورت هر دو قرنیه ملاحظه گردید. منطقه تیره و فرورفته روی پوست ناحیه پستان چپ باندازه ۴×۳ سانتیمتر دیده شد که بنا با ظاهر خود بیمار در اثر زخم چرکی بوده و همچنین محل جوش خوردگی چند دمل در طرف زیر بغل راست ملاحظه گردید. ابتدا بنظر میآمد که شکم بزرگ بعلت وجود مایع در داخل حفره شکمی است ولی امتحان فیزیکی وجود آنرا رد کرد. لبه قدامی کبد بعرض کف دست زیر دنده های راست حس شد. لمس آن

کمی دردناک بود. امتحان فیزیکی سایر دستگاههای بدن منفی بود.

از آزمایشهای لابراتواری شمارش گویچه های قرمز $4/160/000$ در هر میلی متر مکعب شمارش گویچه های سفید 4700 در هر میلی متر مکعب با 0.72 پلی نوکلئر 0.18 لنفوسیت و 0.10 مونوسیت بود.

در آزمایش ادرار 15 گرم قند در هر لیتر آشکار گردید.

مقدار قند خون در حال ناشتا $2/16$ گرم در لیتر و در آزمایش تحملی گلوکز مقدار قند خون در ساعت اول پس از شربت قند $3/24$ گرم و دو ساعت بعد $2/58$ گرم در هر لیتر بود. آزمایش کلسترل خون $1/90$ گرم در لیتر بود، آزمایش مانتو با محلول $10/000$ منفی و در آزمایش مدفوع از نظر تخم کرم و پادارازیت تخم آسکاریس ملاحظه گردید.

آزمایش میکروسکوپی موی سر قارچ از نوع تریکوفتون را آشکار کرد. در جریان بستری بودن و یکبار مرخصی هنگام عید نوروز 3 کیلو گرم وزن بیمار کاسته شد بطوریکه در $32/1/17$ که رژیم و درمان با انسولین شروع گردید وزن بیمار 12 کیلو گرم بود.

رژیم در حدود 800 کالری در شبانه روز و شامل 100 گرم مواد قندی 50 گرم مواد پروتئینی و 50 گرم مواد چربی شروع شد. از نظر انسولین درمانی ابتدا 20 واحد از پرتامین زنگ انسولین به علاوه 5 واحد انسولین معمولی صبح ناشتا تزریق شد و آزمایش ادرار قبل از شام و صبحانه روز بعد مرتباً و بمنظور تعیین مقدار انسولین لازم بعمل میآمد. بتدریج مقدار انسولین اضافه گردید تا 35 واحد از انسولین پرتامین و 20 واحد انسولین معمولی تزریق گردید و بدین ترتیب تجسس قند در ادرار منفی یا ترأس بود مقدار قند خون صبح ناشتا در حدود طبیعی ($1/08$ گرم در لیتر) و مقدار کلسترل $1/80$ گرم در لیتر گردید. در عرض پنج هفته که رژیم و درمان با انسولین ادامه داده شد پنج کیلو گرم بوزن بیمار اضافه شد و عظم کبد نیز بتدریج کوچکتر شد بطوریکه در موقع مرخصی از بیمارستان کبد در حدود

طبیعی بود.

بحث:

همانطوریکه ذکر شد شروع دیابت در سنین اولیه، عظم کبد، تأخیر رشد و نمو سندرم موریاک را تشکیل میدهند.

از آنچه راجع باین سندرم در موقع تهیه این گزارش در دسترس بود شرح حال و بحث نه بیمار مبتلا توسط رودری گز (۱) است. این سندرم ندرتاً در بالغین دیده شده و در کودکان هم در آنهایی ملاحظه میگردد که در سنین اولیه مبتلا به دیابت شده‌اند و یا در اطفالی که رژیم غذائی رعایت نشده و انسولین درمانی هم بمقدار کافی بعمل نیامده و یا ادامه داده نشده است. ابتلاء به دیابت یک یا چند سال مقدم باین سندرم دیده میشود. علت اینکه در عده‌ای از کودکان دیابتی با عدم رعایت رژیم غذائی این سندرم ملاحظه نشد معلوم نیست. در اغلب اوقات عظم کبد بعلمت جمع شدن مواد چربی است و بهمین مناسبت کبد در لمس نرم میباشد و عقیده سابق که عظم کبد دیابتی را بعلمت تجمع گلیکوژن و یا احتقان آن میدانستند صحیح نیست. البته در موارد دیگر نیز مانند مبتلایان بسوء تغذیه، الکلیسم و مسمومیت‌ها (فسفر) و همچنین در اشخاصیکه رژیم غذائی پر چربی دارند این کیفیت ملاحظه میگردد.

باید متذکر بود که در حقیقت کبد محل ذخیره مواد چربی نبوده بلکه بافت چربی است که باید این را عهده‌دار شود و بهمین جهت چربیها که در کبد ذخیره میشوند از اسیدهای غیر اشباع مثل الئیک و استارئیک تشکیل شده در صورتیکه در بافت چربی اسیدهای اشباع شده ذخیره میشود (۲ و ۳) در این طفل ملامسه کبد دردناک هم بود ولی بتدریج با پیشرفت درمان و عود تدریجی کبد بحال طبیعی خود از بین رفت. دردهای شکمی در اثر کشیدگی کپسول کبد ذکر شده شاید هم در این بچه دردناک بودن آنرا بهمین علت بتوان توجیه کرد. همچنین تذکر دردهای شکمی در بیماران دیابتی هنگام اغما (۲) در اینجا بی‌مورد نمیشود که حتی ممکن است اشتباهاً عمل

جراحی شکم انجام شده باشد.

تأخیر رشد و نمو شامل تأخیر در پیدایش مراکز استخوانی و جنسی و مختصراً قوای عقلانی است بطور کلی باید در نظر داشت که کودکان دیابتی بامقایسه همسالان سالم خود از نظر رشد و نمو مختصر تفاوتی نشان میدهند. مشاهدات بیل (۱) و سایرین (۲) نشان داد که پسران دیابتی در ۱۷ سالگی $4/75$ سانتیمتر کوتاهتر از اطفال همسن بوده معیناً دوره رشد در اطفال دیابتی بیشتر از اطفال سالم و بهمین جهت تقریباً بعدها قدشان باقد حد وسط برابری میکند.

این تأخیر رشد و نمو در اطفالی که بیماریشان تحت کنترل نیست مثل بیمار مورد گزارش بیشتر دیده میشود. ولی بعضی کودکان دیابتی که کاملاً هم تحت مراقبت هستند از نظر رشد و نمو از اعداد حد وسط همسالان خود از نظر وزن و قد کمتر هستند و بهمین مناسبت از نقصان ترشح سایر غدد ترشح داخلی شاید مؤثر باشد و بهمین جهت دسته‌ای بدان عصاره تحریک کننده نشو و نما با داشتن نتایج خوبی در بعضی موارد اقدام کرده‌اند. شکم بزرگ بعلت عظم کبد باعث تحذب زیاد فقرات قطنی میشود، همچنین خصوصیات آزمایشگاهی دیابت از قبیل ازدیاد قند خون و کلسترل و نمودار آزمایش تحملی گلوکز و غیره از علائم این سندرم بشمار میرود. از نظر درمانی رژیم غذایی کافی تزریقات انسولین مخصوصاً پرتامین زنگ در ظرف چند هفته یا ماه در بهبود این سندرم مؤثر واقع خواهد شد. در مورد این بیمار هم عود کبد بحال اولیه در ظرف پنج هفته و اضافه شدن پنج کیلو گرم بوزن طفل در این مدت قابل ملاحظه است. بطور کلی نکته‌ای که ذکر آن در اینجا ضروری بنظر میرسد اینست که با زیاد شدن وزن بیمار رژیم غذایی بیشتر و متنوع‌تری بر حسب وزن باید تجویز کرد و همچنین در درمان کودکان دیابتی بعوامل روحی بیماری مزمینی چون دیابت که تأثیر زیادی در طفل دارد توجه کرد.

Bibliography

- 1—Mauriac's syndrome in diabetic children.
Maria Luisa Saldum de Rodriguez, Arch. pediat. Uruguay 20: 587(Sept) 1949 cited in A.H.A. American Journal of disease of Children vol. 85 N°2 (Feb 1953) .
- 2—Diabetes and its treatment. Joseph. H. Barach, M.D.F.A.C.P. New-York-oxford univer. Press. 1949, P.93.
- 3—Disease of the liver gall bladder and bile ducts. S.S. Lichtmann, M.D.F.A.C.P. Lead Febiger philadelphia 1949-P. 90-98 and P. 812,815 .
- 4—Textbook of Pediatrics W.E. Nelson M.D. 5th Edition W.B. Saunders Co. philadelphia 1950 P. 1420-1433,
- 5—Beal, C.K. ; Body size and growth rate of children with diabetes mellitus. J. Pediat; 32: 170, 1948.