

© Коллектив авторов, 2021

УДК: 616.379-008.64

DOI 10.21886/2219-8075-2021-12-2-100-104

Особенности течения сахарного диабета 1 типа в условиях хронической инсулиновой недостаточности

А.Ю. Суровцева, Е.М. Хардикова, М.А. Степченко

Курский государственный медицинский университет, Курск, Россия

Синдром Мориака — тяжёлое осложнение сахарного диабета 1 типа, проявляющееся задержкой роста, нарушением формирования вторичных половых признаков, отсутствием либидо, гепатомегалией. В настоящее время представленный синдром встречается достаточно редко. Данный факт в большей степени связан с появлением постоянной инсулинотерапии, которая позволяет поддерживать уровень суточной гликемии в пределах допустимых значений для сахарного диабета 1 типа. В статье приведён клинический случай развития синдрома Мориака у пациента 21 года с декомпенсацией сахарного диабета и множественными осложнениями. Пациент был лишён должного контроля за состоянием суточной гликемии и проведения полноценной заместительной инсулинотерапии в течение длительного времени из-за неблагоприятных социально-материальных условий в семье, что в большой степени способствовало развитию хронической недостаточности инсулина и развитию осложнений.

Ключевые слова: сахарный диабет 1 типа, синдром Мориака, инсулинотерапия

Для цитирования: Суровцева А.Ю., Хардикова Е.М., Степченко М.А. Особенности течения сахарного диабета 1 типа в условиях хронической инсулиновой недостаточности. *Медицинский вестник Юга России*. 2021;12(2):100-104. DOI 10.21886/2219-8075-2021-12-2-100-104

Контактное лицо: Анна Юрьевна Суровцева, kitanytasu@yandex.ru

Type 1 diabetes mellitus in chronic insulin deficiency conditions

A.Yu. Surovtceva, E.M. Khardikova, M.A. Stepchenko

Kursk State Medical University, Kursk, Russia

Mauriac syndrome is a severe complication of type 1 diabetes mellitus, manifested by growth retardation, impaired formation of secondary sexual characteristics, lack of libido, and hepatomegaly. Currently, the presented syndrome is quite rare. This is more related to the emergence of intensive insulin therapy, which keeps the level of daily glycemia within the tolerance of type 1 for diabetes mellitus. The article describes a clinical case of the development of Mauriac syndrome in a 21-year-old patient with decompensated diabetes mellitus and multiple complications. The patient was deprived of proper control over the condition of daily glycemia and full-fledged insulin replacement therapy for a long because of unfavorable social and material conditions in the family, which contributed to the development of chronic insulin insufficiency and complications.

Keywords: type 1 diabetes mellitus, Mauriac syndrome, insulin therapy

For citation: Surovtceva A. Yu., Khardikova E.M., Stepchenko M.A. Type 1 diabetes mellitus in chronic insulin deficiency conditions. *Medical Herald of the South of Russia*. 2021;12(2):100-104. DOI 10.21886/2219-8075-2021-12-2-100-104

Corresponding author: Anna Yuryevna Surovtseva, e-mail: kitanytasu@yandex.ru

Синдром Мориака — редкое осложнение сахарного диабета 1 типа, которое обычно возникает у подростков с плохим гликемическим контролем. Истинная частота и распространенность синдрома Мориака неизвестна, что может быть связано с низкой осведомленностью об этом клиническом состоянии клиницистов из-за достаточно редкой встречаемости данного патологического состояния. Синдром Мориака появляется довольно спорадически и может встречаться как у маленьких детей, так и у взрослых [1]. Чаще всего синдром Мориака возникает у подростков и молодых людей, так как подростковый возраст являет-

ся критическим периодом для пациентов, страдающих сахарным диабетом 1 типа [2]. Кроме того, по данным отечественной и зарубежной литературы, развитие подобного осложнения наблюдается у пациентов из социально-неблагополучных семей, где, как правило, отсутствует полноценный контроль за состоянием ребенка [2].

Клинически данный синдром проявляется задержкой роста и полового развития, гепатомегалией. Кроме того, часто у пациентов наблюдается кушингоидное ожирение, повышение печёночных ферментов, дислипидемия в виде повышения уровня холестерина и триглицеридов в крови [3]. Схематичное изображение больного с син-

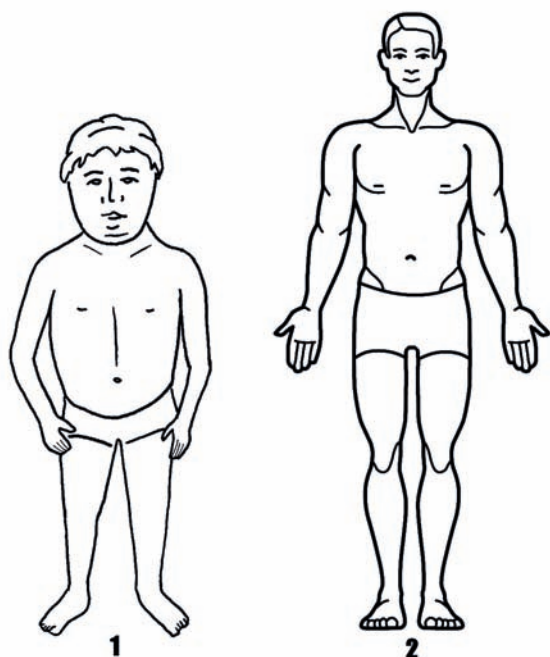


Рисунок 1. Схематичное изображение больного с синдромом Мориака: 1 — больной с синдромом Мориака, 2 — здоровый человек.

Figure 1. Schematic image of a patient with Mauriac syndrome: 1 — patient with Mauriac syndrome, 2 — healthy person.

дромом Мориака в сравнении со среднестатистическим взрослым человеком представлено на рис. 1.

Гепатомегалия является кардинальной особенностью синдрома Мориака, которая присутствует у большинства пациентов с данным осложнением. Именно изменения по типу гликогеноза в печени были впервые описаны Мориаком в 1930 г. как один из компонентов синдрома Мориака у детей с плохим контролем сахарного диабета 1 типа [4]. Клинически гепатомегалия у данных пациентов сопровождается дискомфортом в правом подреберье живота, вызванным растяжением капсулы печени из-за гепатомегалии. Очень часто случаи печеночного гликогеноза при синдроме Мориака трактуют как неалкогольную жировую болезнь печени, которую по анамнезу, физикальному обследованию или лабораторным анализам крови бывает достаточно сложно отличить [3].

В 2016 г. МакДональдом и его коллегами была описана потенциальная генетическая причина развития синдрома Мориака. В ходе проведения последовательного анализа генов, отвечающих за пути метаболизма гликогена в печени, была выявлена гетерозиготная мутация аминокислоты в гене каталитической субъединицы гамма-2 киназы фосфорилазы (PHKG2). Данный фермент активирует гликогенфосфорилазу, катализирующую начальную стадию гликогенолиза. Предполагается участие в патогенезе развития заболевания двух взаимосвязанных механизмов: генетическая мутация в киназе фосфорилазы ещё больше усугубляет хорошо описанное ингибиро-

вание гликогенфосфорилазы гипергликемией, что ведет к нарушениям обмена гликогена в печени. На настоящий момент нет точных данных о роли генетической мутации в развитии синдрома Мориака, что требует проведения исследований у большего числа пациентов с поражением печени при сахарном диабете 1 типа [5, 6].

На фоне длительного хронического дефицита инсулина и широких суточных колебаний глюкозы крови происходит снижение уровня инсулиноподобного фактора роста-1 (ИФР-1) и числа рецепторов к соматотропному гормону, следствием чего становится относительная резистентность и недостаточное поступление гормона роста к тканям и органам, ведущее к задержке роста у больного, однако точная этиология до сих пор не выяснена. Циркулирующий ИФР-1 снижается из-за отсутствия стимулирующего эффекта инсулина и половых стероидов [1, 3].

Процесс роста костной ткани и дифференцировки хондроцитов значительно зависит от соматотропного гормона и ИФР-1. ИФР-1 напрямую стимулирует пролиферацию хондроцитов, а соматотропин в свою очередь усиливает местный и печеночный синтез ИФР-1, который и будет способствовать росту хондроцитов. При нарушении регуляции оси соматотропин (ИФР-1), возникающей на фоне сахарного диабета, происходит снижение циркулирующего ИФР-1, ИФР-связывающего белка 3 и соматотропин-связывающего белка. Это возникает в следствие того, что инсулин непосредственно регулирует связывание соматотропина с рецепторами. При проведении инсулинотерапии может не наблюдаться нормализации оси ИФР-1, что может быть связано с сопутствующими метаболическими изменениями, приводящими к нарушению роста при сахарном диабете 1 типа. Так, пациенты с сахарным диабетом часто имеют повышенный уровень таких циркулирующих воспалительных маркеров, как интерлейкин-6, С-реактивный белок и фибриноген. Воспалительные цитокины могут влиять на рост как путём прямого воздействия на пластинку роста, так и за счёт подавления действия ИФР-1. При сахарном диабете может наблюдаться изменение поступления питательных веществ в костной зоне роста, что в будущем требует более детального изучения [5].

При гипергликемии глюкоза начинает пассивно поступать в гепатоциты через инсулиннезависимый мембранный транспортер глюкозы GLUT-2 и быстро фосфорилироваться с ингибированием её высвобождения из гепатоцитов. Введение инсулина с последующим поступлением в кровь активирует гексокиназу, формируется «гексокиназная ловушка глюкозы», ведущая к наибольшему накоплению глюкозы именно в гепатоцитах. Далее под действием гликогенсинтазы происходит стимуляция синтеза большого количества гликогена в присутствии высоких концентраций цитоплазматической глюкозы. Избыток гликогена в клетках ведет к печеночному гликогенозу. Нарушения в работе печени с последующим повреждением гепатоцитов ведут к аномальному синтезу печеночных аминотрансфераз, нарушению синтетической функции печени, проявляющейся низким уровнем альбумина и увеличенным протромбиновым временем [1, 3, 4, 7].

Кушингоидные признаки, вероятно, возникают из-за вторичного гипердренокортицизма, возникающего из-за повышения уровня кортизола в сыворотке крови, как контррегуляторного гормона, реагирующего на перепады глюкозы в крови [3, 4].

Лечение синдрома Мориака в первую очередь включает нормализацию гликемического профиля пациента. Данный подход реализуется путем регулярного контроля суточной гликемии портативными глюкометрами с последующей корректировкой доз инъекционного инсулина короткого действия и введением поддерживающих доз пролонгированного инсулина. Непрерывная доставка инсулина и непрерывное измерение уровня глюкозы являются значимым подходом для лечения пациентов с сахарным диабетом 1 типа с целью улучшения клинических результатов [4]. Но не стоит забывать о том, что резкое повышение доз инсулина может привести к быстрому появлению ретинопатии или усугублению уже существующей ретинопатии и нефропатии в течении месяца [7].

Колебания суточного гликемического профиля наиболее выражены у маленьких детей, что также является неблагоприятным для развития синдрома Мориака и других осложнений сахарного диабета 1 типа. В связи с этим в настоящее время наиболее удобным способом проведения заместительной инсулинотерапии является инсулиновая помпа. Непрерывную инфузию инсулина особенно следует рассматривать как вариант лечения, когда интенсивной инсулинотерапии и адекватной диеты с подсчетом хлебных единиц становится недостаточно для остановки прогрессирования заболевания печени и предотвращения дальнейших осложнений [1].

Именно с появлением постоянной инсулинотерапии синдром Мориака стал редким осложнением сахарного диабета 1 типа, так как она позволяет достичь идеальных гликемических показателей у молодых диабетиков [2].

Клинический случай

Пациент Ч., 21 год, при поступлении в нефрологическое отделение бюджетного медицинского учреждения «Курская областная клиническая больница» предъявлял жалобы на выраженную общую слабость, жажду, уменьшение выделения мочи, выраженные отеки лица, верхних и нижних конечностей, боли в эпигастральной области, головные боли диффузного характера, ухудшение зрения, сонливость, снижение аппетита.

Из анамнеза известно, что в 6-летнем возрасте был зарегистрирован диагноз сахарный диабет 1 типа, по поводу которого проводилась заместительная инсулинотерапия. Пациент рос в социально-неблагополучной семье, где были неудовлетворительные материально-бытовые условия. Семья пациента не проводила регулярного контроля гликемического профиля, диета с подсчетом хлебных единиц не проводилась, ребенок в большей степени был предоставлен сам себе. У врачей наблюдался редко. Проблемы с почками были выявлены в 2012 г., когда пациент обратился в центральную районную больницу по месту жительства с жалобами на общую слабость и

частые головные боли, при обследовании выявили повышение уровня креатина до 220 мкмоль/л. Эндокринологом были даны рекомендации по коррекции инсулинотерапии, нефрологом назначена нефропротективная терапия ингибиторами АПФ. Однако пациент выполнял рекомендации врачей не в полном объеме.

С 16-летнего возраста стал замечать, что в росте отстает от своих сверстников, отсутствует оволосение по мужскому типу (не растут волосы на лице, в подмышечных впадинах) и нет либидо. Однако с этого возраста и до настоящего времени пациент за медицинской помощью не обращался (отсутствуют данные медицинского обследования в амбулаторной карте пациента).

Значительное ухудшение состояния наблюдалось через 5 лет, когда резко стала нарастать общая слабость, жажда, верифицирована гипергликемия 30 ммоль/л, в связи с чем пациент был доставлен бригадой скорой медицинской помощи в Курскую областную клиническую больницу.

При объективном обследовании: общее состояние средней степени тяжести, внешний вид не соответствует возрасту, пациент выглядит на 15 лет. Рост — 148 см, вес — 55 кг, ИМТ = 25,1 кг/м². Цвет кожи и видимых слизистых оболочек бледный, желтушный. Эластичность кожи понижена. Кожа сухая. Признаков оволосения по мужскому типу нет. Подкожно-жировая клетчатка развита неравномерно, с наибольшими отложениями в области лица и живота. Отечность век, лица, конечностей, пастозность кожи. Границы сердца расширены влево. ЧСС = Ps = 90 в мин. Тоны сердца глухие. АД 140/90 мм рт. ст. Язык обложен налетом. Живот мягкий, безболезненный. Печень не выступает из-под края реберной дуги. Симптом поколачивания отрицательный с обеих сторон. Половой жизнью не живёт.

В связи с национальными особенностями семья пациента была против фотосъемки.

В ходе анализа лабораторных данных были выявлены признаки декомпенсации углеводного обмена и прогрессирования хронической болезни почек:

- микроцитарная гипохромная анемия: гематокрит 18%, гемоглобин 61 г/л, эритроциты $2,3 \cdot 10^{12}$ /л, ЦП 0,8, МСН 26,1 pg, MCV 78,2 fL, СОЭ 17 мм/ч;
- гипергликемия: глюкоза крови — 24,6 ммоль/л;
- в биохимическом анализе крови: гиперазотемия — мочевины 36,6 ммоль/л, креатинин 1030,8 мкмоль/л; гипопротейнемия — общий белок 49,1 г/л; показатели аминотрансфераз и электролитов плазмы крови в пределах нормы. Незначительное повышение кардиоспецифических ферментов КФК MB — 59,7 Ед/л, Тропонин Т — 0,158 нг/л.

В общем анализе мочи наблюдались следующие изменения: удельный вес 1004, прозрачность — мутная, протеинурия — белок 1,12 г/л, лейкоцитурия — лейкоциты 13 – 18 в п/зр, эритроциты 6 – 7 в п/зр, почечный эпителий 1 – 2 в п/зр.

При подсчете скорости клубочковой фильтрации по формуле Кокрофта-Голта показатель составил 7,76 мл/мин, что соответствует терминальной почечной недостаточности, требующей заместительной терапии.

При поступлении в ходе ультразвукового исследования (УЗИ) органов брюшной полости и почек были выявлены диффузные изменения паренхимы печени (эхогенность повышена, эхоструктура мелкозернистая и среднезернистая, однородная). Печень не выступает из-под края реберной дуги. Косой вертикальный размер — 16,7 см; кранио-каудальный размер — 8,4 см. Печёночные протоки не расширены. Холедох 0,6 см. Желчный пузырь без особенностей. Поджелудочная железа не увеличена, эхогенность повышена. Главный панкреатический проток не расширен. Селезенка $S = 22 \text{ см}^2$, без очаговой патологии. Почки: правая $93 \times 49 \text{ мм}$, т(м) паренхимы — 13 мм, левая $89 \times 44 \text{ мм}$, т(м) паренхимы — 12 мм. Уростаза нет. Выраженные диффузные изменения паренхимы обеих почек (эхогенность повышена, акцентированы пирамидки). В брюшной полости определяется свободная жидкость (подпеченочно, паралиенально, в малом тазу) суммарно около 2 л.

УЗИ мочевого пузыря: Мочевой пузырь обычной формы. Объем около 100 мл, стенки неравномерно расширены 6 мм. Содержимое гомогенная взвесь в просвете.

Заключение по результату электрокардиограммы: ритм синусовый, правильный. RR — 0,76, ЧСС — 79/мин, PQ — 0,16. Дистрофические нарушения в миокарде. Зубец Т отрицательный в отведениях V3 – V6.

Эхокардиография: Диаметр аорты C_1B — 2,3 (N 2,0 – 3,7). Стенки аорты уплотнены. Створки аортального клапана не изменены, раскрытие 1,4; $P_{\text{Дак}}$ — 10 мм рт. ст. Размеры левого предсердия — 3,7 (N 1,8 – 3,6). Створки митрального клапана не изменены. Движение створок МК — дискордантное двухфазное. КДР ЛЖ — 4,0 (N до 5,4); КСР — 2,6 (N до 4,04); ФВ ЛЖ — 64% (N 60–70%). ТМЖП 1,2 – 1,3 (N до 0,84). Движение МЖП правильное. ДЗСЛЖ 1,2 (N 0,7 – 1,1). КДР ПЖ 2,4 (N 1,0 – 3,0). Размер правого предсердия $3,6 \times 4,2$. Зоны нарушения локальной сократимости ЛЖ не выявлены. Диастолическая функция ЛЖ не нарушена. Жидкости в полости перикарда нет. Допплеркардиография — регургитация: ТК (+; ++), МК (+). Среднее давление в ЛА 12,0 мм рт. ст. Заключение: уплотнение корня аорты, невыраженная трикуспидальная недостаточность, невыраженная гипертрофия миокарда левого желудочка.

Пациент был консультирован урологом, выявлена нейрогенная дисфункция мочевого пузыря по гипотоническому типу с острой задержкой мочи. В связи с этим был установлен уретральный катетер Фолея.

Обсуждение

У пациента Ч. имелись следующие клиничко-анамнестические и инструментальные данные, позволяющие выставить синдром Мориака:

- низкий рост;
- признаки полового инфантилизма — отсутствие оволосения по мужскому типу и либидо;
- кушингоидный тип распределения подкожно-жировой клетчатки;
- гепатомегалия по данным УЗИ органов брюшной полости.

После проведения комплексного обследования нефрологом совместно с эндокринологами пациенту был поставлен диагноз: Сахарный диабет 1 типа, тяжёлое течение, декомпенсация. Синдром Мориака. Кетонурия. Диабетическая нефропатия, ХБП С5 стадия, прогрессирование. Нефрогенная анемия. Диабетическая автономная кардиоваскулярная нейропатия. Симптоматическая артериальная гипертензия III ст., ГМЛЖ, риск 4, ХСН I, ФК III.

В связи с наличием СКФ ниже 10 мл/мин., повышением креатинина выше 0,6 ммоль/л, наличием выраженного интоксикационного синдрома пациенту проводилась заместительная почечная терапия и коррекция кетоацидоза. С целью коррекции хронической анемии была проведена гемотрансфузия эритроцитарной массы в объёме 259 мл.

С целью лечения основного заболевания пациент получал инсулин короткого действия с учётом показателей гликемического профиля 3 раза в день в дозе 6 – 8 ЕД и инсулин гларгин в дозе 12 – 14 ЕД.

Для лечения сопутствующей сердечной патологии пациенту был рекомендован приём антиагрегантов, ингибиторов АПФ, статинов и бета-блокаторов.

В ходе второго сеанса гемодиализа отмечалось повышение АД до 180/100 мм рт. ст., купировавшееся приемом каптоприла.

На фоне проводимого лечения у больного наблюдалась положительная динамика: активизация пациента, уменьшение интоксикационного и отекающего синдрома. АД снизилось до 130/80 мм рт. ст. Появился собственный диурез до 600 мл/сут.

Заключение

В настоящее время синдром Мориака встречается достаточно редко. Этот факт напрямую связан с умением привить больному и его семье необходимость регулярного динамического наблюдения с соблюдением назначений по регулярной комплексной инсулинотерапии у пациентов детского возраста с сахарным диабетом 1 типа.

Данный клинический случай говорит о том, что большую роль в течении сахарного диабета и развитии осложнений у ребенка имеет несоблюдение рекомендаций врачей по диетотерапии с подсчетом хлебных единиц, отсутствие регулярного контроля гликемического профиля пациента, следствием чего становится недостаточность заместительной функции инсулинотерапии, ведущая к множественным полисистемным поражениям органов и тканей, которые, как правило, сложно поддаются лечению и значительно ухудшают качество жизни пациента.

Финансирование. Исследование не имело спонсорской поддержки.

Financing. The study did not have sponsorship.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Conflict of interest. Authors declares no conflict of interest.

ЛИТЕРАТУРА

1. Kocova M., Milenkova L. Old syndrome-new approach: Mauriac syndrome treated with continuous insulin delivery. // *SAGE Open Med Case Rep.* – 2018. – V.6. DOI: 10.1177/2050313X18785510.
2. Lombardo F., Passanisi S., Gasbarro A., Tuccari G., Ieni A., Salzano G. Hepatomegaly and type 1 diabetes: a clinical case of Mauriac's syndrome. // *Ital J Pediatr.* – 2019. – V.45 (1). – P.3. DOI: 10.1186/s13052-018-0598-2.
3. Panda P.K., Sharawat I.K. Mauriac Syndrome in a Young Child with Diabetes. // *Indian Pediatr.* – 2020. – V.57 (4). – P.379. DOI: 10.1007 / s13312-020-1803-0.
4. Pinto M.J.F, Melo N., Flores L., Cunha F. Mauriac Syndrome: A Rare Complication of Type 1 Diabetes Mellitus. // *Eur J Case Rep Intern Med.* – 2018. – V.5 (12). DOI: 10.12890/2018_000969.
5. Mitchell D.M. Growth in patients with type 1 diabetes. // *Curr Opin Endocrinol Diabetes Obes.* – 2017. – V.24. – N.1. – P. 67-72. DOI: 10.1097/MED.0000000000000310.
6. MacDonald M.J., Hasan N.M., Ansari I.U., Longacre M.J., Kendrick M.A., Stoker S.W. Discovery of a Genetic Metabolic Cause for Mauriac Syndrome in Type 1 Diabetes. // *Diabetes.* – 2016. – V. 65 (7). – P.2051–2059. DOI: 10.2337/db16-0099.
7. Patita M., Nunes G., Alves de Matos A., Coelho H., Fonseca C., Fonseca J. Mauriac Syndrome: A Rare Hepatic Glycogenosis in Poorly Controlled Type 1 Diabetes. // *GE Port J Gastroenterol.* – 2019. – V.26 (5) – P.370-374. DOI: 10.1159/000496094.

Информация об авторах

Суровцева Анна Юрьевна, студентка 5 курса лечебного факультета, Курский государственный медицинский университет, Курск, Россия. ORCID: 0000-0002-0194-050X. E-mail: kitanytasu@yandex.ru.

Харди́кова Елена Михайловна, к.м.н., доцент кафедры внутренних болезней №1, Курский государственный медицинский университет, Курск, Россия. ORCID: 0000-0001-8317-322X. E-mail: rx-elena@yandex.ru.

Степченко Марина Александровна, д.м.н., профессор кафедры внутренних болезней №1, Курский государственный медицинский университет, Курск, Россия. ORCID: 0000-0002-7105-7501.

Вклад авторов

Все представленные авторы внесли существенный вклад в концепцию и дизайн исследования, получение, анализ данных и их интерпретацию; принимали участие в написании статьи или существенной переработке ее важного научного и интеллектуального содержания; окончательно утверждении версии для публикации.

Все представленные авторы согласны нести ответственность за все аспекты работы и гарантировать соответствующее рассмотрение и решение вопросов, связанных с точностью и добросовестностью всех частей работы.

REFERENCES

1. Kocova M., Milenkova L. Old syndrome-new approach: Mauriac syndrome treated with continuous insulin delivery. *SAGE Open Med Case Rep.* 2018;6. DOI: 10.1177/2050313X18785510.
2. Lombardo F., Passanisi S., Gasbarro A., Tuccari G., Ieni A., Salzano G. Hepatomegaly and type 1 diabetes: a clinical case of Mauriac's syndrome. *Ital J Pediatr.* 2019;45(1):3. DOI: 10.1186/s13052-018-0598-2.
3. Panda P.K., Sharawat I.K. Mauriac Syndrome in a Young Child with Diabetes. *Indian Pediatr.* 2020;57(4):379. DOI: 10.1007 / s13312-020-1803-0.
4. Pinto M.J.F, Melo N., Flores L., Cunha F. Mauriac Syndrome: A Rare Complication of Type 1 Diabetes Mellitus. *Eur J Case Rep Intern Med.* 2018;5(12). DOI: 10.12890/2018_000969.
5. Mitchell D.M. Growth in patients with type 1 diabetes. *Curr Opin Endocrinol Diabetes Obes.* 2017;24(1):67-72. DOI: 10.1097/MED.0000000000000310.
6. MacDonald M.J., Hasan N.M., Ansari I.U., Longacre M.J., Kendrick M.A., Stoker S.W. Discovery of a Genetic Metabolic Cause for Mauriac Syndrome in Type 1 Diabetes. *Diabetes.* 2016;65(7):2051–2059. DOI: 10.2337/db16-0099.
7. Patita M., Nunes G., Alves de Matos A., Coelho H., Fonseca C., Fonseca J. Mauriac Syndrome: A Rare Hepatic Glycogenosis in Poorly Controlled Type 1 Diabetes. *GE Port J Gastroenterol.* 2019;26(5):370-374. DOI: 10.1159/000496094.

Information about the authors

Surovtseva Anna Yurievna, 5th year student of the medical faculty, Kursk State Medical University, Kursk, Russia. ORCID: 0000-0002-0194-050X. E-mail: kitanytasu@yandex.ru.

Khardikova Elena Mikhailovna, Cand. Sci. (Med.), Associate Professor of the Department of Internal Diseases №1, Kursk State Medical University, Kursk, Russia. ORCID: 0000-0001-8317-322X. E-mail: rx-elena@yandex.ru.

Stepchenko Marina Aleksandrovna, Dr. Sci. (Med.), Associate Professor of the Department of Internal Diseases №1, Kursk State Medical University, Kursk, Russia. ORCID: 0000-0002-7105-7501.

Authors' contribution

All presented authors made significant contributions to the concept and design of the study, data acquisition, analysis and interpretation; took part in the writing of the article or significant revision of its important scientific and intellectual content; final approval of the version for publication.

All submitted authors agree to be responsible for all aspects of the work and to ensure appropriate consideration and resolution of issues related to the accuracy and conscientiousness of all parts of the work.

Получено / Received: 23.04.2021

Принято к печати / Accepted: 28.05.2021