ВРОЖДЕННЫЙ ГИПЕРСИНСУЛИЗМ У ДЕТЕЙ КРАСНОДАРСКОГО КРАЯ

И.Ю. Черняк¹, И.М. Головенко¹, А.С. Алексеенко¹, Э.М. Шадрина², Д.В. Устюжанина²

¹ГБУЗ Детская краевая клиническая больница, Краснодар;

²ГБОУ ВО Кубанский государственный медицинский университет, Краснодар

Врожденный гиперинсулизм (ВГИ) — это наследственное заболевание, характеризующееся неадекватной гиперсекрецией инсулина бета-клетками поджелудочной железы и приводящее к развитию гипогликемии. По данным литературы ВГИ встречается в среднем 1:30000–1:50000 живых новорожденных. В тоже время, ВГИ является основной причиной тяжелых гипогликемий у детей первого года жизни и развитием тяжелых необратимых неврологических проявлений.

ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ: провести анализ ВГИ у детей Краснодарского края.

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ: Под наблюдением находилось 9 пациентов с ВГИ, находившихся на лечении в эндокринологическом отделении ГБУЗ ДККБ г. Краснодара. Из них: 2 мальчика — (22,2%), 7 девочек — (77,8%). **РЕЗУЛЬТАТЫ И ОБСУЖДЕНИЯ:** В анамнезе жизни у 6 пациентов имелся отягощенный антенатальный период: из них у 3-х пациентов диагностирована ЦМВИ, у остальных — задержка внутриутробного развития.

Первые проявления ВГИ у детей были отмечены в разные сроки. Наиболее ранняя диагностика ВГИ отмечена у 6 детей (67,7%): из них в периоде новорожденности 2 ребенка (33,3%), в грудном — 4 (66,7%). В последующие возрастные периоды диагноз ВГИ установлен у 3 человек (32,3%): в дошкольном (1–3 лет) — 2 ребенка (66,7%) и в дошкольном (3–7 лет) — 1 (33,3%)

Все пациенты имели одинаковую клиническую симптоматику, с жалобами на отказ от еды, слабость, запоры, периодическими болями в животе. Было отмечено беспокойство между кормлениями. Основным синдромом, подтверждающим ВГИ, был гипогликемический синдром. Для постановки диагноза ВГИ проводилась стандартное клиническое и лабораторное обследование, а также молекулярно-генетическое и инструментальная диагностика (проведение позитронно-эмиссионной томографии с 18-F-допой) У детей с ВГИ выявлены следующие морфологические формы: фокальная и диффузная. Фокальная форма — 2 пациента (22,2%), диффузная форма — 7 пациентов (77,8%).

Оперативное лечение может быть терапией выбора у детей с ВГИ, особенно при ее фокальной форме. У всех пациентов с фокальной формой ВГИ была проведена частичная резекция поджелудочной железы с удалением патологического фокуса. Детям с диффузной формой ВГИ, имеющих стойкую резистентность к медикаментозной терапии и невозможность поддержания эугликемии, проведена субтотальная резекция.

По данным катамнеза оперированных детей: 2 — с фокальной формой ВГИ не имели нарушения функции поджелудочной железы; 1 — с диффузной формой ВГИ установлен сахарный диабет, получает заместительную инсулинотерапию; 1 — с диффузной формой ВГИ находится под наблюдением, имеет нормальные показатели глюкозы крови, не получает лечения.

5 пациентов с диффузным ВГИ (71,4%) получают лечение инсулиностатическими препаратами (прогликем).

ВЫВОДЫ: Ранняя диагностика ВГИ и своевременное начало адекватной терапии предотвращает развитие тяжелых неврологических осложнений, сохраняют качество жизни данному контингенту детей.