ВРОЖДЕННЫЙ ГИПЕРИНСУЛИНИЗМ: ОПЫТ ДЕВЯТНАДЦАТИЛЕТНЕГО НАБЛЮДЕНИЯ ПАЦИЕНТА

¹ Каплиева М.П., ² Бенчук Н.Л.

¹ Учреждение образования «Гомельский государственный медицинский университет», г. Гомель, Республика Беларусь

² Учреждение «Гомельский областной эндокринологический диспансер», г. Гомель, Республика Беларусь

ЦЕЛЬ: представить клинический случай врожденного гиперинсулинизма с последующей субтотальной панкреатэктомии и развившимся сахарным диабетом специфического типа.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ: представляем клинический случай незидиобластоза у ребенка с тяжелой неонатальной гипогликемией и подтвержденным врожденным гиперинсулинизмом. Ребенок от 8-й беременности родился в 2002 г. Беременность протекала без особенностей. Оперативное родоразрешение на 38-й неделе беременности, крупный плод (масса тела при рождении 4500 г, длина 56 см), макросомия. Оценка по шкале Апгар — 4/8 баллов.

В первые часы жизни в роддоме у ребенка появились судороги, цианоз, гликемия была 1,4 ммоль/л. Динамический контроль позволил выявить стойкую гипогликемию в капиллярной и венозной крови, что клинически проявлялось повышенным аппетитом, вялостью, тахикардией, генерализованными эпилептиформными судорогами.

Из родильного дома ребенок был переведен в отделение реанимации Гомельской областной детской клинической больницы. Гипогликемические приступы купировались пероральным или внутривенным введением 20%-й глюкозы в дозе 0,6–0,8 г/кг/час. Уровень гликемии колебался в пределах 0,4–5,4 ммоль/л. При поддержании нормогликемии самочувствие ребенка было удовлетворительным.

РЕЗУЛЬТАТЫ: по результатам анализов было выявлено значительное повышение уровня С-пептида — 2770,99 пмоль/л (норма 160–1110) и уровня ИРИ — 170 мU/l (норма 4–40). На компьютерной томографии органов брюшной полости патологий не выявлено.

Поддержание нормогликемии осуществлялось с помощью инфузий глюкозы, препаратов глюкокортикоидов и диазоксидов, побочным эффектом которого явился выраженный гипертрихоз.

В университетской клинике г. Магдебург, Германия 21.08.2003 ребенку была проведена субтотальная резекция поджелудочной железы (удалено 98% ее объема). При проведении гистологического исследования был установлен незидиобластоз. С возраста 10-ти месяцев ребенок находился на домашнем режиме под амбулаторным наблюдением детского эндокринолога с постоянным контролем гликемии.

В 2008 г. в эндокринологическом отделении Республиканского научно-практического центра радиационной медицины и экологии человека ребенку в возрасте 6 лет был выставлен диагноз Сахарный диабет, специфический тип. По результатам суточного мониторинга колебания гликемии составляли от 2,1 до 17,8 ммоль/л. В заключении копрограммы отмечалось значительное нарушение переваривания пищи.

С 2010 г. ребенок стал получать перманентную заместительную инсулинотерапию в базал-болюсном режиме препаратами аналогов человеческого инсулина ультракороткого и ультрапродленного действия. Нервно-психическое, физическое и половое развитие протекало адекватно, в соответствии с паспортным возрастом. В настоящее время инсулинотерапия осуществляется с помощью помпы с постоянным мониторингом гликемии, полностью компенсирован, соблюдает режим питания, получает препараты пищеварительных ферментов.

ВЫВОДЫ: приведенный клинический случай демонстрирует возможности современной медицины для сохранения жизни ребенка даже с такой тяжелой орфанной патологией как незидиобластоз. Выхаживание ребенка потребовало профессионализма и оптимизма врачей-педиатров, эндокринологов и хирургов.

КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА: гиперинсулинизм; незидиобластоз; гликемия; сахарный диабет.