

Персистирующие неонатальные гипогликемии

Тимичева А.В. студентка педиатрического факультета, 503 группы Костина А.Ю. ординатор кафедры госпитальной педиатрии с курсом неонатологии ФДПО Научный руководитель: ассистент кафедры госпитальной педиатрии с курсом неонатологии ФДПО, к.м.н. Демяненко А.Н

Актуальность: Частыми причинами персистирующей гипогликемии является дефицит контринсулярных гормонов, снижение чувствительности к АКТГ, гиперинсулинизм, нарушение синтеза аминокислот, окисления жирных кислот, образования глюкозы печенью. Большинство нозологий - орфанные заболевания, частота которых невелика, настороженность относительно риска рождения новорожденных с данной патологией низкая.

Материалы и методы: Представлен случай наблюдения новорожденного с персистирующей гипогликемией, приведены результаты диагностического поиска и особенности проведенного лечения.

Результаты:

Анамнез жизни: Ребенок от матери с отягощенным соматическим анамнезом (миопия, хроническая никотиновая интоксикация) от V-й беременности (I – III-роды здоровых детей, IV-замершая в 8 недель), протекавшей на фоне гестационного диабета и пиелонефрита. На УЗИ в 33 недели у плода макроглоссия. Роды в 40 недель, чрезмерно крупным новорожденным (4940 гр, 57 см).

Анамнез заболеваня: С рождения у ребенка отмечалась гиперпигментация кожи области бедер, макроглоссия, пупочная крыжа, ассиметрия верхних конечностей (рис.1). Рефлексы снижены, нестойкие. Живот увеличен в размерах, расширено пупочное кольцо. Печень +3,0 см,. селезёнка +0,5 см. Кормилась смесью через соску, объем кормления усваивала. С 1-х суток жизни- стойкая гипогликемия (1,1-2,6 ммоль/л), в моче кетонов нет. Отмечалась умеренная мышечная гипотония, периодически-спонтанный тремор конечностей. При болюсном введении 10% глюкозы 4 мл/кг гликемия нестойко повышалась до 3,2-4,0 ммоль/л. Инсулин на фоне гипогликемии-10,2 мкЕд/мл. На 6-е сутки жизни начата в/в постоянная инфузия 15%-20% раствором глюкозы. Неонатальный скрининг исключил 5 основных наследственных заболеваний. Кариотип 46 XX. На 8-е сутки жизни проведена проба с глюкагоном: через 15 минут уровень гликемии 6,0 ммоль/л. Консультирована детским эндокринологом, диагноз: Персистирующие гипогликемии, заподозрен врожденный гиперинсулинизм, Синдром Беквита-Видемана.

Назначена: ИТ 30% глюкозы 1 мл/кг/час, для купирования тяжелой гипогликемии-глюкагон 0,1 мг/кг с положительной динамикой: гликемия после введения глюкагона на постоянной ИТ 4,0-4,3 ммоль/л. В динамике на ИТ — нестабильная гликемия с тенденцией к гипогликемии (2,6-4,2 ммоль/л). На 42-е сутки ребенок в стабильном состоянии переведен в ЭНЦ, где был назначен Диазоксид, на фоне которого гипогликемии купировались. Молекулярно-генетического исследование не подтвердило диагноз врожденного гиперинсулинизма, рекомендовано обследование на наличие с-ма Беквида-Видемана.



Рис. Ребенок С., 3-е сутки жизни. Фенотипические особенности: макросомия, макроглоссия, ассиметрия верхних конечностей.

Заключение: Представленный клинический случай демонстрирует алгоритм диагностического поиска в случае тяжелой персистирующей гипогликемии у новорожденного, которая оказывает неблагоприятное воздействия на ЦНС, что в последствие может приводить к неврологическим нарушениям в постнатальном периоде.