

Астана Медицина Университеті “АҚ”

Гипогликемический синдром у детей.

Орындаған: Курмангазинов Е.К

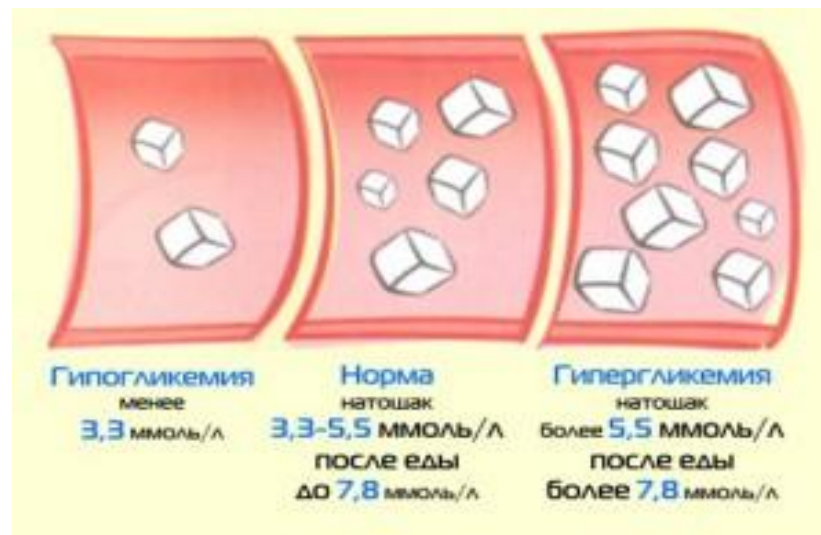
Астана 2015

- **Гипогликемический синдром** — клинический симптомокомплекс, развивающийся вследствие дисбаланса в системе регуляции уровня глюкозы в плазме крови приводящий к гипогликемической реакции организма. Гипогликемией принято считать снижение плазменной концентрации глюкозы до уровня ниже 2,2—2,8 ммоль/л. Наиболее часто гипогликемии развиваются в процессе лечения сахарного диабета (см. Гипогликемическая кома), однако эти состояния не включены в понятие гликемический синдром.



Этиология и патогенез

- Патогенетической основой гипогликемии является повышенный клиренс глюкозы и/или снижение поступления глюкозы в кровь. Избыточный клиренс глюкозы наиболее часто развивается при гиперинсулизме, который подразделяется на эндогенный и экзогенный



- **причиной эндогенного гиперинсулинизма, приводящего к гликемическому синдрому, могут быть автономная секреция инсулина, а также рассогласование процессов поступления глюкозы из кишечника с секреторной реакцией β -клеток, которое, в свою очередь, может быть связано с нарушением пропульсивной и/или эндокринной функции ЖКТ, а в крайне редких случаях — с обратимым связыванием инсулина антителами (болезнь Хирата);**

- **причиной экзогенного гиперинсулинизма является введение инсулина или стимуляторов его секреции. Повышенный клиренс глюкозы ведёт к гипогликемии только при неадекватной продукции глюкозы печенью, которая может быть обусловлена печёночной недостаточностью, нарушением гликогенолиза в результате ферментативных дефектов (гликогенозы) или его вторичного подавления при непереносимости фруктозы, нарушением глюконеогенеза в результате недостаточности стимулирующих его гормонов, прежде всего глюкокортикоидов надпочечниковая недостаточность.**

- Избыточный клиренс глюкозы из плазмы крови наблюдается при её активном поглощении крупными опухолями: печени (синдром Wolf-Nadler-Eliot),
- коры надпочечника (синдром Anderson) мезенхимального происхождения (синдром Doege-Petter), которые, кроме того, могут секретировать инсулиноподобные субстанции.
- Снижение поступления глюкозы в плазму крови происходит при синдроме мальабсорбции, длительном голодании. При тяжёлой органной недостаточности большинство этапов углеводного обмена нарушены одновременно.

Неонатальная гипогликемия

- Генез которой полностью пока не ясен, предположительно вызывается неадекватной продукцией инсулина. Состояние таких детей сразу после рождения нормально, но через несколько часов или дней появляются раздражительность, тремор, цианоз, апноэ, иногда судороги. Содержание глюкозы в крови составляет в среднем 1,67 ммоль/л. Это состояние может быть устранено внутривенным введением соответствующих объемов 20—40% раствора глюкозы, а при отсутствии эффекта — раствора гидрокортизона гемисукцината в дозе 5 мг/кг массы тела. Иногда неонатальная гипогликемия нормализуется спонтанно. Почти половина детей, страдавших неонатальной гипогликемией, отстают в интеллектуальном развитии, у них могут появиться катаракта, атрофия зрительного нерва.

Гипогликемия новорожденных

- Это понятие объединяет гипогликемии, развившиеся у детей в течение первых суток жизни. Гипогликемическое состояние чаще наблюдается у недоношенных новорожденных, родившихся в асфиксии, с наличием признаков дыхательных расстройств, гипотермией.



- В течение первых 6-ти часов жизни гипогликемия часто развивается у детей, матери которых страдают сахарным диабетом или принимали препараты, снижающие уровень глюкозы в крови. Гипогликемия новорожденных — состояние требующее проведение неотложных лечебных мероприятий независимо от степени выраженности клинических проявлений. Если ликвидировать гипогликемию введением глюкозы (в том числе и внутривенно) не удаётся — применяют дробное введение гидрокортизона или внутримышечное введение глюкагона.

Гипогликемия у недоношенных детей

- (концентрация глюкозы, свидетельствующая о гипогликемии, составляет 1,11 ммоль/л) нередко обусловлена недостаточной продукцией глюкозы в организме из-за отсутствия запасов гликогена в печени. Т.к. синтез гипергликемизирующих факторов у таких детей может быть также недостаточным, симптомы Г. с., вызываемые их избытком (слабость, тремор, беспокойство), отмечаются не всегда.

Различают три вида гипогликемии

- Гипогликемию с кетозом, или кетоацидозом
- L-лейциновая гипогликемия
- Гипогликемия при инсулиноме

● **Гипогликемию с кетозом, или кетоацидозом** (синоним кетогенная гипогликемия), в большинстве случаев наблюдают у доношенных мальчиков с массой тела ниже **2500 г** или у доношенных детей с нормальной массой тела, но небольшими неврологическими нарушениями. Иногда гипогликемию с кетозом отмечают и у детей от 1 года до 6 лет. Г. с. в таких случаях характеризуется приступами судорог, как правило, утром, натощак, с одновременным развитием ацетонурии и ацетонемии. Интервалы между проявлениями Г. с. различны (вплоть до полного исчезновения синдрома на неопределенное время). Диагноз устанавливают на основании триады симптомов: гипогликемия (концентрация глюкозы в крови ниже **3,33 ммоль/л**), кетоацидоз, незначительное повышение концентрации глюкозы в крови в ответ на введение глюкагона.

- Показательны результаты специального провокационного теста, заключающегося в следующем: 3—5 дней ребенок находится на высоко-углеводной диете, после чего утром, натощак, ему дают низкокалорийную пищу; больные дети реагируют на этот тест глюкагон резистентной гипогликемией с ацетонурией, увеличением концентрации в крови неэтерифицированных жирных кислот в течение суток. **Лечение** гипогликемии с кетозом заключается в лечебном питании (диета с уменьшением содержания жиров и равномерным распределением углеводов в течение суток), при развитии Г. с. — внутривенное вливание соответствующего объема раствора глюкозы. При рациональной диете явления кетоацидоза исчезают.

- **L-лейциновая гипогликемия**, патогенез которой не ясен, развивается у больных детей после приема пищи с высоким содержанием белка. При такой гипогликемии Г. с. характеризуется преобладанием симптомов со стороны ц.н.с. В первые недели жизни у детей с L-лейциновой гипогликемией Г. с. необходимо дифференцировать с гиперфосфатемией и гипокальциемией, которые могут развиваться, если ребенку дают большие для него количества коровьего молока. Диагноз устанавливают с помощью теста на переносимость лейцина: ребенку дают внутрь 150 мг лейцина на 1 кг массы тела; через 15—45 мин у детей, чувствительных к этой аминокислоте, концентрация глюкозы в крови снижается приблизительно в 2 раза, а концентрация инсулина в крови повышается.

- Если Г. с. сочетается с экзофтальмом) макроглоссией, ускоренным ростом тела, увеличением размеров органов брюшной полости, необходимо **отдифференцировать** L-лейциновую гипогликемию от синдрома Беквита — Видеманна (синоним синдром пупочной грыжи — макроглоссии — гигантизма), который также сопровождается гипогликемией, но характеризуется обязательным наличием пупочной грыжи или других пупочных аномалий. **Лечение** заключается в назначении малобелковой диеты с высоким содержанием углеводов. Повторяющиеся приступы Г. с. могут вызвать серьезное отставание ребенка в умственном и физическом развитии.

- Гипогликемия при инсулиноме более характерна для детей старше 6 лет. Г. с. у таких детей развивается после физической нагрузки, голодания и может протекать очень тяжело. На подобный тип Г. с. указывает резистентность гипогликемии к терапии.
- **Лечение оперативное.**

Г. с. развивается также при незидиобластозе, заболевании, вызванном диффузной пролиферацией эндокринных клеток, не группирующихся в островки, и их распространением по всей ткани поджелудочной железы. Общее количество эндокринных клеток в этом случае увеличивается в 5 раз, 50—60% из них составляют β -клетки.

Клиническая картина

- Клинические проявления Г. с. обусловлены, во-первых, нарушением деятельности ц.н.с. и, во-вторых, избыточной секрецией гипергликемизирующих факторов (адреналина, глюкагона, кортизола и гормона роста). Действие последних в физиологических условиях направлено на восстановление нормальной концентрации глюкозы в крови посредством стимуляции гликогенолиза и глюконеогенеза, мобилизацию свободных жирных кислот, кетогенез.

- Симптомами нарушения деятельности ц.н.с. при гипогликемическом синдроме являются головная боль, диплопия, нарушение поведения, оглушенность, судороги, потеря сознания. Избыток гипергликемизирующих факторов, прежде всего адреналина, вызывает слабость, тремор, тахикардию, повышенное потоотделение, чувство беспокойства и голода.



- В каждом конкретном случае клиническая картина Г. с. зависит от выраженности гипогликемии, степени адаптации к ней организма, а также от характера патологического процесса, вызывающего гипогликемию, т.е. от механизма ее возникновения. Когда гипогликемия развивается постепенно, Г. с. характеризуется преобладанием симптомов со стороны ц.н.с., а так называемый адреналиновый компонент может отсутствовать.

- При быстром снижении концентрации глюкозы в крови (например, при так называемом инсулиновом шоке) симптомы, обусловленные избытком гипергликемизирующих факторов, являются ведущими в клинической картине Г. с. Однако определяющим симптомом Г. с. все же служит нарастание признаков угнетения коры головного мозга, которое проходит стадии сонливости, оглушенности, сопора и комы, последовательно сменяющие друг друга на фоне сохраняющейся гипогликемии и перечисленных выше проявлений Г. с. На первых двух стадиях больные способны выйти из Г. с. сами, однако начиная с сопорозного состояния ситуация становится критической.

Диагностика

- При заболеваниях, сопровождающихся гипогликемическим синдромом, диагностических проблем обычно не возникает, поскольку в их клинической картине гипогликемический синдром отходит на второй план. Диагноз верифицируется наличием гипогликемической симптоматики, лабораторно зарегистрированной гипогликемии, которая легко купируется введением глюкозы (триада Уиппла)

Дифференциальная диагностика

- Принципиально разделение голодовой и постпрандиальной (через 2—4 часа после еды) формы гипогликемического синдрома
- голодовая форма, в большинстве случаев, обусловлена органической патологией (инсулинома, гиперплазия инсулярного аппарата поджелудочной железы). В случае выявления голодовой гипогликемии, а также во всех сомнительных случаях пациенту показано проведение пробы с трёхдневным (72-часовым) голоданием для исключения инсулиномы;

- постпрандиальная форма гипогликемического синдрома встречается при многих состояниях, ведущей патогенетической особенностью которых является рассогласование процессов поступления глюкозы из просвета кишечника с действием факторов, регулирующих её уровень в плазме крови.

При экзогенном введении инсулина (артифициальный гипогликемический синдром) его высокий плазменный уровень будет сочетаться с отсутствием или неадекватно низким уровнем С-пептида.

Спасибо за внимание!!!

