



ГИПОГЛИКЕМИЯ У ДЕТЕЙ – КАК МЕЖДИСЦИПЛИНАРНАЯ ПРОБЛЕМА

Доц. кафедры педиатрии ДПО ГУ «ЛГМУ им.Святителя Луки»,
к.мед.н. Бугаенко О.А.
Доц. кафедры педиатрии ДПО ГУ «ЛГМУ им.Святителя Луки»,
к.мед.н. Миргородская А.В.

Гипогликемия – состояние, при котором содержание глюкозы в крови снижается до **2,8 ммоль/л** и менее с развитием характерной клинической симптоматики, или до уровня **2,2 ммоль/л** независимо от наличия или отсутствия симптоматики. Снижение гликемии ниже физиологических норм оказывает на мозг неблагоприятное воздействие, увеличивая риск внезапной смерти.

□ Наличие нервно-психических нарушений, судорожного синдрома, схожих с другими заболеваниями, а также дефицит информированности медработников о гипогликемических состояниях приводят к тому, что дети с гипогликемиями не получают своевременной помощи и адекватного лечения.

□ Так у 75% больных с инсулиномой ошибочно диагностируется эпилепсия в 34% случаев, опухоли головного мозга – в 15%, ВСД – в 11%, диэнцефальный синдром – в 9%, психозы, неврастении – в 3% случаев.

- ❑ Диагностика и лечение гипогликемии являются актуальной проблемой, поскольку глюкоза – главный источник энергии для ЦНС.
- ❑ Показаниями для обследования в условиях стационара являются классические признаки гиперинсулинемии или трехразовое подтверждение тощаковой гипогликемии.
- ❑ Возрастные показатели нижней границы физиологической нормы для гликемии натощак составляют для:
 - **новорожденных 1,67 ммоль/л**
 - **для детей в возрасте от 2-х месяцев до 18 лет – 2,2 ммоль/л**
 - **старше 18 лет – 2,7 ммоль/л.**

Клиническая классификация гипогликемических состояний

Неонатальная гипогликемия (НГ) проявляется сразу после рождения или в первые 12-72 часа жизни в 1-3 случаев из 1000 новорожденных:

- ✓ у доношенных новорожденных симптомы гипогликемии развиваются при уровне глюкозы $\leq 1,7$ ммоль/л ;
- ✓ у недоношенных - $\leq 1,1$ ммоль/л

НГ чаще развивается у детей с массой $\leq 2,5$ кг, недоношенных, с в/у задержкой развития, с ГБН, с гипотрофиями.

Транзиторные НГ наблюдаются у 80-90% детей, рожденных от матерей с диабетом беременных или с сахарным диабетом.

НГ → поражение головного мозга → отставание в психомоторном развитии → органическое поражение ЦНС (пирамидные и экстрапирамидные расстройства, мозговые нарушения).

Недиагностированная НГ → необратимые поражения нервной системы → эпилепсии, психические расстройства → отставание в умственном развитии.

Ранние признаки НГ у новорожденных:

- мышечная гипотония
- тремор
- цианоз
- нарушение дыхания
- судороги
- сонливость
- апноэ
- снижение температуры тела

Неотложная помощь при НГ:

в/в инфузия 5-10% глюкозы 80 мл/кг/сут.

Важно максимально продлевать грудное вскармливание, предупреждать гипергликемию у беременных с СД (уровень глюкозы не выше 11,0 ммоль/л).



Наиболее распространенные гипогликемические расстройства у детей

Синдром Беквита-Видемана – регистрируется у 50% случаев гипогликемии:

- макросомия
- макроглоссия
- грыжа пупочного канатика
- спланхномегалия
- увеличение почек, поджелудочной и половых желез
- макроцефалия
- расщепление мочки уха
- гемигипетрофия
- сосудистые невусы на лице

Эти пациенты склонны к возникновению нефробластомы, гепатобластомы, ретинобластомы, рака надпочечников.



Болезнь Аддисона – недостаточность надпочечников сопровождается гипотензией и гипогликемией. Проводят заместительную терапию глюкокортикоидами.

Гипопитуитаризм - дефицит гормона роста и других тропных гормонов гипофиза. На фоне голодания концентрация глюкозы снижается, а уровень СЖК и кетоновых тел вырастает. В таких случаях проводят заместительную терапию гормоном роста (ГР).

Карликовость Ларона - высокий уровень неактивного ГР, спонтанные гипогликемии, характерный фенотип (отставание в росте, гипоплазия нижней челюсти, седловидный нос, высокий голос, отставание в половом развитии).



Гликогенозы 1-го типа (дефицит глюкозо-6-фосфатазы) - проявляется на 1-м году гипогликемией, лактацидозом, гепатомегалией. В первые часы жизни может возникнуть тяжелая гипогликемия с появлением кетонемии, кетонурии, холестеринемии, ↑СЖК, мочевой кислоты. Основное лечение – интенсивная диетотерапия. Тяжесть и частота приступов постепенно уменьшаются с возрастом.

Агликогенозы (отсутствие ферментов уридилдифосфат-глюкозо-гликоген-трансферазы или гликогенсинтетазы, отвечающие за синтез гликогена) - аутосомно-рецессивное заболевание, которое вызывает резкое снижение уровня глюкозы в крови до **0,4-0,7 ммоль/л** и судороги. Судороги возникают рано утром, предотвратить их можно только частыми ночными кормлениями. В печени полностью отсутствует гликоген (главное в диагностике – биопсия печени).

Непереносимость фруктозы - в крови повышается концентрация фруктозы после употребления фруктов и тростникового сахара, но резко снижается уровень глюкозы и развивается типичная гипогликемия.

Галактоземии (дефект галактозо-1-фосфатуридилтрансферазы, которая превращает галактозу в глюкозу) - возникает непереносимость грудного молока и смесей на основе коровьего молока, желтуха, гепатомегалия. В первые часы после рождения всегда развивается тяжелая гипогликемия.

Болезнь кленового сиропа (валинолейцинурия) — обусловлена недостаточностью дегидрогеназы α -кетокислот и проявляется гипогликемией, кетонурией и кетонемией, характерным запахом мочи, тяжелым поражением ЦНС. Лейциновую гипогликемию можно заподозрить, когда после приема еды с высоким содержанием белка возникают судороги, бледность, потливость. Как диагностический тест применяют пробу на чувствительность к лейцину (назначают лейцин в дозе 150 мг/кг per os, при повышении чувствительности к лейцину содержание глюкозы в крови снижается, а инсулина — повышается).

БОЛЕЗНЬ
КЛЕНОВОГО СИРОПА

MEDACH



- **Синдром нарушенного кишечного всасывания (с-м мальабсорбции):** дисахаридазная недостаточность, целиакия, муковисцидоз, эксудативная энтеропатия.
- **В случае появления судорог у младенцев необходимо в первую очередь исключить гипогликемию!!!!**
- **В возрасте от 18 мес. до 6 лет бывает гипогликемия голодания** – неспособность поддерживать нормогликемию во время голодания, может сопровождаться судорогами и обмороками. У мальчиков – в 10-20 раз чаще.

Дефицит карнитина → резкое усиление употребления глюкозы тканями → гипогликемия. Дифференцируют с гипогликемией вследствие гиперинсулинемии.

Дефицит аланина – гипогликемия и гиперкетонемия сопровождаются диареей. Уровень инсулина в плазме низкий.

Синдром циклической ацетонемической рвоты – встречается у детей дошкольного и школьного возраста, характеризуется периодическими приступами рвоты с запахом ацетона в выдыхаемом воздухе и выраженной кетонемией и кетонурией.

Гликогеноз III типа, гликогеноз IV типа, ямайская рвотная болезнь.

Murad M.H. и авт. проанализировали данные информсистем (Medline, Embase, Scopus и.т.д.) и установили, что существует **446 исследований, в которых приведены данные о 2696 случаев гипогликемии, вызванной 164 лекарственными препаратами.** Чаще всего – это квиналоны (антибиотики широкого спектра действия), кинины, бета-блокаторы, пентамидин, ангиотензин-превращающие препараты, инсулиноподобный фактор роста, инсулин, большие дозы салицилатов, передозировка вальпроевой кислоты.

Отдельная причина гипогликемии – употребление алкоголя подростками.

Функциональные гипогликемии:

- у детей, рожденных от матерей с СД 1 типа
- дети с ВСД
- после чрезмерного употребления углеводов
- приобретенные заболевания печени
- ХПН
- иммунные заболевания с продукцией антител к инсулину

Идиопатическая семейная гипогликемия (с-м McQuarry) – генетически обусловленное заболевание аутосомно-рецессивное, проявляется на 2-3-м году жизни. Блок инсулиназы приводит к задержке распада инсулина, что приводит к общей слабости натощак, потливости, гиперфагии, тремору, судорогам, развитию комы.

У взрослых и подростков гипогликемия после еды может быть ранним признаком СД 2 типа и ожирения.

Инсулинома – опухоль бета-клеток островков Лангерганса (у детей старшего возраста в 30 % случаев, 5 % - у детей младшего возраста). 90 % инсулином – доброкачественные. Инсулинома провоцирует тяжелые снижения уровня глюкозы крови ($\leq 1,67$ ммоль/л), некетолические эпизоды гипогликемии (ацетона в моче нет) в ранние часы. Чем младше ребенок, тем ниже гликемия. Больные просыпаются тяжело, плохо ориентируются, усиливается сонливость. У многих возникают эпилептиформные приступы, которые отличаются от настоящих большей длительностью, гиперкинезами и хорееподобными подергиваниями.

- ✓ В отличие от эпилепсии, у больных инсулиномой не происходит изменений личности, но частые и интенсивные гипогликемии вызывают необратимые изменения в нервной системе через 6-12 месяцев.
- ✓ У большинства больных наблюдается резкое увеличение массы тела, тяга к сладкому, чувство голода, сонливость, сердцебиение, нарушение концентрации внимания, снижение работоспособности, негативизм.
- ✓ Злокачественными инсулиномы бывают в 10 % случаев (описано 10 случаев злокачественных инсулином у детей). У таких пациентов наблюдают похудение, диарею, боли в животе.
- ✓ Опухоли чаще локализуются в теле или хвосте поджелудочной железы, размером 0,5-3 см, более 3 см – обычно злокачественные. Для топической диагностики применяют селективную ангиографию, КТ/МРТ или сканирование с аналогом соматостатина.

Незидиобластоз (тотальная трансформация протокового эпителия поджелудочной железы бета-клеток, гиперплазия островков поджелудочной железы) – генетически обусловленное заболевание у детей 1-го года жизни, 70% случаев. Проявляется в виде тяжелых гипогликемий, которые плохо коррегируются.

Врожденная гиперинсулинемия – это наиболее частая причина персистирующей гиперинсулиновой гипогликемии (ГГ) у новорожденных и младенцев. Генетической основой ГГ является дефект генов, которые регулируют секрецию инсулина (**ABCC8, KCNJ11, SUR-1, Kir6.2**). Неадекватное поступление глюкозы к мозгу в этих случаях на 1-м году жизни приводит к серьезным неврологическим последствиям – начиная с когнитивной дисфункции и до тяжелой задержки умственного развития, эпилепсии, микроцефалии, гемипареза, афазии, развития СД.

В настоящее время для диф. диагностики фокальной и диффузной форм ГГ и для определения локализации фокуса заболевания используют $(18)\text{F-L-dopa}$ позитронную эмиссионную томографию. При тяжелых формах ГГ, резистентных к лечению диазоксазидом или нифедипином, проводят субтотальную панкреатотомию с высоким риском СД.

Гипогликемии могут вызывать опухоли вне поджелудочной железы – это фибромы, фибросаркомы, нейромы, расположенные ретроперитонеально или медиастинально (печеночно-клеточный рак, опухоли надпочечников), большие саркомы. ГГ развивается вследствие повышенной выработки ИПФР.

Сахарный диабет – одна из наиболее частых причин гипогликемии у детей.

Причинами ее развития могут быть следующие факторы:

- передозировка инсулина
- почечная недостаточность
- повышенная физическая активность
- дефицит поступления углеводов с пищей (рвота, диарея, диета и т.д.)
- прием алкоголя, салицилатов, сульфаниламидов
- автономные нейропатии



Гипогликемическая симптоматика очень вариабельна как по набору симптомов, так и по их выраженности, в зависимости от чувствительности больного к гипогликемии:

- первыми проявляются компенсаторные **адренергические симптомы**: беспокойство, агрессивность, сильный голод, тошнота, гиперсаливация, дрожь, холодный пот, парестезии, тахикардия, мидриаз, боли в животе, диарея, обильное мочеиспускание
- в последующем превалирует **нейрогликопеническая симптоматика**: астения, головная боль, нарушение внимания, чувство страха, галлюцинации, речевые и зрительные нарушения, дезориентация, амнезия, резкое чувство голода либо у маленьких детей – категорический отказ от еды, нарушение сознания, судороги, преходящие параличи, кома
- **гипогликемическая кома** развивается быстро (минуты, часы), всегда имеется триада симптомов: **потеря сознания, мышечный гипертонус, судороги**. Диагноз подтверждается низким уровнем сахара в крови. При затянувшемся гипогликемическом состоянии возможно развитие клиники отека мозга.

Симптомы гипогликемии



озноб



сердцебиение



потливость



тревожность



головокружение



голод



нечеткое зрение



усталость



головная боль



раздражительность

Неотложная помощь при гипогликемии

- если ребенок в сознании: напоить его сладким чаем с 1-2 кусочками сахара или 1-2 ч.л. меда (варенья) или соком (100 мл), 25-100 г белого хлеба или 50 г печенья (если в течение 10-15 мин. гипогликемическая реакция не проходит, необходимо повторить прием углеводов)
- при внезапной потере сознания:
 - наиболее быстрым, простым и безопасным методом является введение **глюкагона (глюкаген гипокит)** в/м (п/к) в дозе 0,5 мл детям с массой до 20 кг и 1,0 мл - с массой более 20 кг в/м или 0,1% раствор адреналина 0,1 мл/год жизни п/к;
 - 3% раствор преднизолона в дозе 1-2 мг/кг в 300-500 мл 10% раствора глюкозы в/в капельно (под контролем гликемии), если ребенок пришел в сознание, его необходимо накормить (манная каша, картофельное пюре, кисель и др.);

- при отсутствии глюкагона в/в вводят 25-50 мл 20-40% раствора глюкозы или из расчета 1 мл/кг(20% р-ра) и 2 мл/кг (10% р-ра); если ребенок пришел в сознание, его необходимо накормить;
- при отсутствии эффекта через 10-15 мин повторить введение 20-40% раствора глюкозы в той же дозе, и если эффекта нет - начать в/в капельное введение 10% раствора глюкозы в объеме 100-200 мл со скоростью 20 капель в минуту (под контролем гликемии, поддерживая уровень глюкозы в крови в пределах 7-11 ммоль/л). Необходимо проверять гликемию каждые 30-60 мин.
- при судорожном синдроме ввести:
0,5% раствор седуксена в дозе 0,05-0,1 мл/кг (0,3-0,5 мг/кг) в/м или в/в. При развитии отека мозга – соответствующие медицинские мероприятия, оксигенотерапия.

Таким образом, многообразие причин гипогликемии у детей должно привлечь внимание врачей разных специальностей и расширить спектр диагностики и лечения этого неотложного состояния!

Гипогликемия.



 MyShared