

Все дети получали кардиометаболическую терапию (креатин фосфат, рибоксин, аспаркам,). Ингибиторы АПФ были назначены 11 (36,6 %) детям, В-блокаторы 4 (13,3 %) детям, мочегонные препараты 4 (13,3 %) детям. Все дети выписаны с улучшением. Средняя продолжительность стационарного лечения составила 11 дней.

Выводы

Таким образом, дефект межпредсердной перегородки является одним из наиболее часто встречающихся врожденных пороков сердца. Может сочетаться с другими пороками сердца, сосудов, малыми аномалиями развития сердца. Несмотря на проведенную хирургическую коррекцию большинство детей предъявляют жалобы на плохую переносимость физической нагрузки, утомляемость, боли в области сердца. У всех детей выявлены изменения на ЭКГ в виде нарушения ритма и проводимости. Все это диктует необходимость тщательного наблюдения и обследования детей с данной патологией и проведения своевременной коррекции осложнений.

ЛИТЕРАТУРА

1. Детская кардиология: учебник / под ред. П. В. Шумилова, Н. П. Котауковой. — М.: МЕДпресс-информ, 2018. — 584 с.
2. Белозеров, Ю. М. Распространенность врожденных пороков сердца у детей на современном этапе / Ю. М. Белозеров, А. В. Брегель, В. М. Субботин // Российский вестник перинатологии и педиатрии. — 2014. — № 6. — С. 7-11.

УДК 616.379-008.64-053.37:612.6.05

ОРФАННЫЙ СЛУЧАЙ НЕЗИДИОБЛАСТОЗА

Каплиева М. П.¹, Бенчук Н. А.²

¹Учреждение образования

«Гомельский государственный медицинский университет»,

²Учреждение

«Гомельский областной эндокринологический диспансер»

г. Гомель, Республика Беларусь

Введение

Незидиобластоз — генетически обусловленное заболевание, имеющее аутосомно-рецессивный тип наследования (обнаружены мутации в локусе 11p15), характеризующееся метаплазией клеток эпителия протоков поджелудочной железы, гиперсекретирующих инсулин. Термин незидиобластоз введен Джорджем Лэйдлоу (George F. Laidlaw) в 1938 г. Незидиобластоз является основной причиной врожденного гиперинсулинизма у детей, встречается в 70 % случаев и лишь 30 % обусловлены инсулиномой. Клинически и патогенетически инсулинома и незидиобластоз схожи, различия выявляются при гистологическом исследовании ткани поджелудочной железы [1]. Избыточная продукция инсулина сопровождается гипогликемическими состояниями различной степени тяжести, часто развивается кома.

Цель

Представить клинический случай врожденного незидиобластоза, с последующей субтотальной панкреатэктомией и развившимся впоследствии сахарным диабетом специфического типа.

Материал и методы исследования

У 80 % детей с неонатальной гипогликемией отсутствуют какие-либо проявления или имеется малосимптомная клиника. Характерным признаком гиперинсулинемии является макросомия. В периоде новорожденности первыми проявляются глазные симптомы (плавающие движения глазных яблок, нистагм, нарушение тонуса глазных мышц и исчезновение окулоцефального рефлекса). Отмечается неэмоциональный слабый крик, бедность движений, срыгивания, вялое сосание, приступы цианоза, тахикардии и тахипноэ, тремор, бледность, потливость, снижение мышечного тонуса или выраженная мышечная гипотония, приступы апноэ, склонность к гипотермии, фасцикуляции и судороги [2]. Эти симптомы являются неспецифичными, они могут встречаться при других заболеваниях — сепсис, кровоизлияния в желудочки мозга, врожденные пороки сердца.

Первостепенными диагностическими методами являются определение тощаковой и постпрандиальной гликемии, длительный мониторинг содержания глюкозы в интерстициальной жидкости. Верифицируют гиперинсулинизм по результатам анализов уровней инсулина, проинсулина и С-пептида. Мониторинг гликемии проводится не менее трех дней подряд, а также определяется гликемия после 8-часового голодания для детей до 3 лет и 18-часового — для детей старше 3 лет. Чувствительность пробы с голоданием составляет 100 %.

В целях топической диагностики гормонально-активных опухолей поджелудочной железы используются следующие методы: ангиография, катетеризация портальной системы, ультразвуковое исследование (УЗИ) и компьютерная томография (КТ) поджелудочной железы.

Перечисленные методы исследования позволяют диагностировать врожденный гиперинсулинизм, но только морфологическое исследование, проведенное интраоперационно, позволяет установить диагноз незидиобластома [3].

Результаты исследования и их обсуждение

Представляем клинический случай незидиобластома у ребенка с тяжелой неонатальной гипогликемией и подтвержденным врожденным гиперинсулинизмом. Ребенок от 8-й беременности родился 22.10.2002. 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 УЗ «Гомельская областная детская клиническая больница». Гипогликемические приступы купировались пероральным или внутривенным введением 20 % 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.

По результатам анализов было выявлено значительное повышение уровня С-пептида — 2770,99 пмоль/л (норма 160–1110) и уровня ИРИ — 170 mU/l (норма 4–40). На КТ органов брюшной полости печень увеличена, паренхима ее однородная, плотная, желчный пузырь без особенностей, поджелудочная железа четко не определяется на фоне растянутого кишечника, надпочечники — без особенностей.

Благодаря постоянному наблюдению и лечению врачей-педиатров и реаниматологов, а также преподавателей кафедры педиатрии и курса эндокринологии УО «Гомельский государственный медицинский университет» ребенку был своевременно поставлен диагноз и проведена адекватная терапия. Поддержание нормогликемии осуществлялось с помощью инфузий глюкозы, препаратов глюкокортикоидов, а в дальнейшем — препаратом, блокирующим секрецию инсулина — диазоксидом, побочным эффектом которого явился выраженный гипертрихоз.

Учитывая отсутствие стойкого положительного результата лечения и сохраняющиеся гипогликемию и гиперинсулинемию, ребенку была проведена субтотальная резекция поджелудочной железы (удалено 98 % ее объема) в университетской клинике г. Магдебург, Германия 21.08.2003. 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 ГУ «Республиканский научно-практический центр радиационной медицины и экологии человека» ребенку в возрасте 6 лет был выставлен диагноз: Сахарный диабет, специфический тип. Состояние после субтотальной резекции поджелудочной железы по поводу незидиобластоза. 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. в 8-летнем возрасте ребенку была назначена перманентная заместительная инсулинотерапия в базал-бюлюсном режиме. Препараты инсулинов назначались из аналогов человеческого инсулина ультракороткого и ультрапродленного действия. Также ребенок получал препараты пищеварительных ферментов в возрастной дозе. Нервно-психическое, физическое и половое развитие протекало адекватно, в соответствии с паспортным возрастом. На 2020 г. рост его составляет 198 см, масса тела — 81 кг. Получает образование в Израиле. Инсулинотерапия осуществляется с помощью помпы с постоянным мониторингом гликемии. По гликемии — компенсирован, соблюдает диету и режим питания.

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. Не менее важным для адекватного развития ребенка является благоприятная психологическая обстановка, интеллектуальное, социальное развитие и воспитание в семье.

ЛИТЕРАТУРА

1. Меликян, М. А. Врожденный гиперинсулинизм / М. А. Меликян // Проблемы эндокринологии. — 2010. — № 6. — С. 41–47.
2. Неврологические пароксизмальные нарушения у детей с гипогликемией на фоне врожденного гиперинсулинизма: полиморфизм клинических проявлений / И. О. Щедеркина [и др.] // Эпилепсия и пароксизмальные состояния. — 2015. — Т. 7, № 2. — С. 49–58.
3. Hyperinsulinaemic hypoglycaemia / R. R. Kapoor [et al.] // Archives of Disease in Childhood. — 2009. — Т. 94. — P. 450–457.

УДК 615.33.015.8:616.6-003.261-008.87-053.2

АНТИБИОТИКОРЕЗИСТЕНТНОСТЬ И ЧУВСТВИТЕЛЬНОСТЬ МИКРООРГАНИЗМОВ, ВЫДЕЛЕННЫХ У ДЕТЕЙ С ИНФЕКЦИЕЙ МОЧЕВОЙ СИСТЕМЫ

Козловский А. А.¹, Зубович Е. Г.²

¹Учреждение образования

«Гомельский государственный медицинский университет»,

²Учреждение

«Гомельская областная детская клиническая больница»

г. Гомель, Республика Беларусь

Введение

Инфекции мочевой системы относятся к распространенным инфекционным заболеваниям, с которыми связано основное число обращений за медицинской помощью в амбулаторных условиях. У детей данный вид инфекций является вторым по распространенности после острых респираторных заболеваний [1, 2]. По данным официальной статистики, общая заболеваемость детей в возрасте 0–17 лет в Республике Беларусь по классу болезней мочеполовой системы составила в 2019 г. 2242,0 случаев на 100 тыс. детского населения, в то время как по Гомельской области этот показатель оказался выше на 27,3 % и составил 2853,2 [3].

С учетом неблагоприятной тенденции к росту рецидивирующей инфекции мочевой системы в детской популяции ранняя диагностика и адекватное лечение дебюта заболевания крайне важны. Отсутствие своевременной диагностики и лечения способствует хронизации заболевания, быстрым темпам прогрессирования хронической болезни почек и снижения качества жизни уже в детском возрасте [1, 4].

Для оптимизации лечения инфекции мочевой системы необходимы знания о структуре возбудителей, их чувствительности и резистентности к антибактериальным препаратам [4].

Среди возбудителей микробно-воспалительных заболеваний органов мочевой системы у детей преобладают грамотрицательные бактерии, преимущественно *Escherichia coli*. При этом удельный вес ее различается в зависимости от вида инфекции и возраста пациента. При необструктивном пиелонефрите *Escherichia coli* обнаруживается примерно в 80 % случаев [2, 5].

Цель

Определить структуру возбудителей, их чувствительность и резистентность к антибактериальным препаратам у пациентов с инфекцией мочевой системы.