

УДК 615.874.2+612.349.8

ВОПРОСЫ ДИЕТОТЕРАПИИ ПРИ ВРОЖДЕННОМ ГИПЕРИНСУЛИНИЗМЕ

Болатжан Е.С., Алтынгазы А.А., Мусабекова Ж.А., Шонтасова Т.С.

НкАО «Медицинский университет Семей», Семей, e-mail: bolatzhan98@mail.ru

Врожденный гиперинсулинизм возникает из-за неадекватной гиперсекреции инсулина бета-клетками поджелудочной железы, вследствие чего развивается гипогликемия. В свою очередь гипогликемия, поражая головной мозг, может способствовать задержке психического развития, церебральному параличу, эпилепсии, микроцефалии, спастичности и атаксии. У новорожденных детей приступы гипогликемии проявляются сонливостью, потливостью, беспокойством, цианозом, тремором, судорогами, отказом от еды, апноэ или тахипноэ и др. Вышеназванные симптомы часто упускаются врачами. У детей с гиперинсулинизмом обычно снижен аппетит, имеет место нарушение пищевого стереотипа. Незаменимой составляющей коррективной гипогликемического состояния является диетотерапия. В настоящее время гликемический индекс считается основным критерием для выбора продуктов при данной патологии. Из рациона исключаются продукты с высоким гликемическим индексом. Необходимо также исключить продукты с высоким инсулиновым индексом. Инсулин угнетает процесс образования глюкозы из белков и жиров, позволяя организму в промежутках между приемами пищи слаженно функционировать. Информированность родителей о здоровье ребенка и о возможных рисках при данной патологии играет большую роль в уменьшении смертности и инвалидизации детей и улучшении качества жизни и обеспечивает профилактику обострений.

Ключевые слова: гиперинсулинизм, врожденный, дети, гипогликемия, диетотерапия

QUESTIONS OF DIETOTHERAPY AT CONGENITAL HYPERINSULINISM

Bolatzhan E.S., Altynghazy A.A., Mussabekova Zh.A., Shontasova T.S.

NkAS «Semey medical university», Semey, e-mail: bolatzhan98@mail.ru

Congenital hyperinsulinism occurs due to inadequate hypersecretion of insulin by beta cells of the pancreas, resulting to hypoglycemia. Hypoglycemia, affecting the brain, can contribute to mental retardation, cerebral palsy, epilepsy, microcephaly, spasms and ataxia. In newborns, attack of hypoglycemia are manifested by drowsiness, sweating, anxiety, cyanosis, tremors, convulsions, loss of appetite, apnea or tachypnea, etc. The above symptoms are often overlooked by doctors. It is known that children with hyperinsulinism usually have a low appetite, and there is a disturbance of the food stereotype. An essential component of the correction of the hypoglycemic state is diet therapy. Currently, the glyceic index is considered the main criterion for the selection of products at this pathology. Foods with a high glyceic index are excluded in the diet. It is also necessary to exclude foods with a high insulin index. Insulin inhibits the formation of glucose from proteins and fats, allowing the body to function smoothly between meals. The knowledge of parents about the health of the child and the possible risks of this pathology plays a big role in decreasing of mortality and disability of children, improving the quality of life and provides prevention of disease's manifestation.

Keywords: hyperinsulinism, congenital, children, hypoglycemia, diet therapy

Врожденный гиперинсулинизм (ВГИ) относится к довольно редко встречающимся наследственным заболеваниям. Распространенность его, по данным Европейских авторов, составляет в среднем 1:30000 – 1:50000 живых новорожденных. В популяциях с близкородственными браками 1:2500 живых новорожденных. В настоящий момент описано 9 генов, мутации которых могут приводить к развитию ВГИ. В России, по данным проведенного в городе Москве многоцентрового исследования в период с 2009 по 2011 годы, распространенность такая же, как и в Европе и составляет 1:45000 [1, С. 33]. ВГИ развивается вследствие неадекватной гиперсекреции инсулина бета-клетками поджелудочной железы и ведет к гипогликемии. Впервые гиперинсулинизм был описан в начале XX века отечественным хирургом Оппелем и американским врачом Харрисом.

Несмотря на редкую встречаемость, ВГИ является одной из основных причин

персистирующих гипогликемий у детей первого года жизни [2, С. 4]. Причины, которые способствуют развитию ВГИ, неизвестны, поэтому ее также называют идиопатическим гиперинсулинизмом.

Транзиторная гипогликемия отмечается у двух из трех недоношенных маловесных новорожденных, наблюдается у 80–90% детей, родившихся от матерей, больных инсулинзависимым сахарным диабетом или перенесших диабет беременных. У 10–20% детей из групп высокого риска развивается стойкая тяжелая гипогликемия. В конце шестидесятых годов в литературе было описано 8 детей, рожденных от матерей с гестозами, у которых клинические признаки (апноэ, цианоз, кома, судороги) были связаны с уменьшением концентрации глюкозы и были купированы внутривенной ее инфузией. Кроме того, впоследствии у двух детей из этой группы развились тяжелые неврологические нарушения, а один ребенок погиб. Эти наблюдения послужили толчком

к многочисленным исследованиям, целью которых являлось выявление критического уровня глюкозы и частоты гипогликемий. В середине-конце 80-х гипогликемией стали считать уровень глюкозы менее 2,2 ммоль/л. [3, С. 51–52].

Известно что, глюкоза служит основным питательным субстратом центральной нервной системы и необходима для нормального функционирования головного мозга. Повышение же уровня инсулина, кумуляция гликогена в печени и торможение гликогенолиза приводят к гипогликемии. Это в свою очередь ведет к торможению метаболических и энергетических процессов в клетках головного мозга.

Гипогликемия, повреждая мозговую ткань, может приводить к задержке психического развития, церебральному параличу, эпилепсии, микроцефалии, спастичности и атаксии. [4, С. 52]. Установлены ранние клинические проявления этой патологии, которые могут проявляться с момента рождения. Новорожденные часто рождаются с крупной массой. Выраженность гипогликемических эпизодов бывает от легкой до тяжелой степени, вплоть до апноэ, судорог или комы, исходом которых являются неврологические осложнения.

В организме дисбаланс окислительно-восстановительных процессов приводит к кислородному голоданию головного мозга, вследствие чего ребенок становится сонливым, заторможенным, апатичным. Усугубляющееся снижение уровня глюкозы в дальнейшем приводит к обменным нарушениям, усилению притока крови к мозгу, суживанию периферических сосудов, развитию инфаркта. При вовлечении в процесс продолговатого и среднего мозга, варолиева моста развиваются судороги, диплопия, нарушаются функции дыхательной и сердечной систем. Гипогликемические приступы у новорожденных детей чаще всего проявляются сонливостью, потливостью, беспокойством, цианозом, тремором, судорогами, отказом от еды, апноэ или тахипноэ и др. Данные симптомы зачастую упускаются специалистами. Так, по литературным данным, гиперинсулинизм у детей в 30% случаях может привести к снижению полноценного умственного развития.

Наличие выраженных нервно-психических нарушений и недостаточная осведомленность врачей о гипогликемических состояниях, по данным разных авторов, часто приводят к тому, что вследствие диагностических ошибок больные с органическим гиперинсулинизмом длительно и безуспешно лечатся под самыми разными диагнозами, ошибочные диагнозы ставятся у 3/4 боль-

ных с инсулиномой (эпилепсия диагностируется в 34% случаев, опухоль головного мозга – в 15%, вегетососудистая дистония – в 11%, дизэнцефальный синдром – в 9%, психозы, невращения – 3%.

Под нашим наблюдением находился ребенок в возрасте 3,5 года с врожденным гиперинсулинизмом, протеинчувствительной формой. Ребенок от IV беременности, IV родов в срок. Предыдущие беременности – здоровые дети. Беременность у матери протекала на фоне анемии легкой степени. Мать ребенка и родственники сахарным диабетом не страдают. Масса тела ребенка при рождении 4,2 кг. Оценка по шкале Апгар 7–8 баллов. Гипогликемические приступы у ребенка отмечались уже в неонатальном периоде с развитием клонико-тонических подергиваний конечностей без потери сознания, когда состояние было стабилизировано путем коррекции гипогликемии инфузией высококонцентрированной глюкозы. Ребенку, при обследовании в условиях эндокринологического научного центра города Москвы, диагноз «врожденный гиперинсулинизм» был верифицирован в возрасте до 1 месяца, подтвержден молекулярно-генетическим методом. Возраст, когда наблюдаемому нами ребенку был впервые выставлен диагноз ВГИ, подтверждается литературными данными.

Известно, что новорожденные с ВГИ, обычно крупные при рождении, у них отмечаются низкая толерантность к голоданию и гипогликемия, наши данные соответствует литературным источникам. Рождение детей с ВГИ с крупной массой тела связано с избыточной продукцией инсулина еще во внутриутробном периоде. При рождении могут выявляться макросомия, кардиомиопатия, гепатомегалия. У наблюдаемого нами ребенка при осмотре кожные покровы бледные, слизистые оболочки сухие и бледные, трещины в углах рта, тургор тканей снижен, склонность к рвоте, запорам. Гипогликемические приступы проявлялись у ребенка вялостью, снижением двигательной активности, гипотонией, вплоть до апноэ, судорогами, которые в итоге способствовали развитию у ребенка неврологических осложнений, неблагоприятных для последующего развития. По результатам магнитно-резонансной томографии у ребенка выявлены энцефалопатия, микроцефалия и субатрофические изменения больших полушарий головного мозга. Ребенок в динамике отстает в физическом и нервно-психическом развитии. В периоде ремиссии он дезориентирован, наблюдается резкая смена настроения и чрезмерная раздражительность. Наблюдается врачом эндокрино-

логом и неврологом, постоянно принимает препарат прогликем. В настоящий момент на фоне приема прогликема среднесуточный уровень гликемии у ребенка составляет 2,6–5,1 ммоль/л.

Ребенок в динамике консультирован по вопросам диетотерапии. Режим питания у наблюдаемого ребенка ограниченный, так как прием большинства продуктов приводит к гипогликемии. Мама тщательно следит за диетой ребенка, систематически контролирует уровень гликемии. Питание дробное, небольшими порциями, до 5 – 6 раз в сутки. Однако, накормить ребенка родителям стоит больших усилий из-за отсутствия аппетита. Известно, что у детей с гиперинсулинизмом обычно снижен аппетит, что обусловлено нарушением пищевого стереотипа. Рвота при насильственном кормлении носит защитный характер. Привычная рвота возникает не только при кормлении, но даже от вида пищи. Ребенок не стремится попробовать новую пищу и проявляет недоверие к пище, теряет пищевой интерес.

Незаменимой составляющей коррекции гипогликемического состояния является диетотерапия. В настоящее время гликемический индекс считается основным критерием для выбора продуктов при данной патологии. Энергия продуктов с высоким гликемическим индексом почти сразу сгорает и пациент вновь испытывает чувство голода. К продуктам с высоким гликемическим индексом относятся картофель, кукурузные хлопья, попкорн, белый хлеб, спагетти, вареная морковь, мед и глюкоза. Средний гликемический индекс имеют горох, банан, клюква, ячмень, макаронные изделия. Продуктами, обладающими низким гликемическим индексом, являются молочные продукты, ржаной хлеб, овсяные хлопья, горох, фасоль, свежие фрукты и овощи, сок без сахара, фисташки, капуста брокколи и т.д. Ребенок должен получать в питании сложные углеводы (ржаной хлеб, макаронные изделия, крупы, орехи). Содержание в пище жиров и белков должно соответствовать возрастной норме. При данной патологии из рациона ребенка исключаются продукты с высоким гликемическим индексом. Необходимо также исключить и продукты с высоким инсулиновым индексом: молочные продукты, йогурт, белый хлеб, картофель, кондитерские изделия, полуфабрикаты. Инсулин угнетает процесс образования глюкозы из белков и жиров, тем самым позволяя организму в промежутках между приемами пищи слаженно функционировать.

В эксперименте при помощи различных тестов определялись потери и задерж-

ка белка. Как и ожидалось, низкоуглеводная диета привела к понижению уровней инсулина в плазме. К тому же она показала наивысший уровень высвобождения азота, который является мерой потерь протеина организмом. Авторы эксперимента пришли к заключению о необходимости углеводов для эффективного усвоения протеина во время приемов пищи. В условиях воздержания от пищи (через восемь часов после ее приема) ученые не обнаружили каких-либо эффектов на метаболизм протеина. [5, С. 1].

Чтобы ребенок начал есть, следует соблюдать режим кормления и в промежутках между приемами пищи ничего не надо давать, даже воду. Для повышения аппетита ребенку надо давать блюда, усиливающие отделение пищеварительных соков. Рекомендуются немного кислого сока, салат из сырых овощей, мясной бульон. Во время кормления также для улучшения аппетита и пищеварения запивать густую пищу водой или соком. Также доброжелательное поведение родителей во время кормления улучшает аппетит ребенка. Родители должны обладать терпением и выдержкой. Допускается пропустить кормление или отодвинуть его на время при отказе ребенка от еды. Информированность родителей о здоровье ребенка и о возможных рисках при данной патологии играет большую роль в уменьшении смертности и инвалидизации детей, улучшению качества жизни и обеспечивает профилактику обострений.

Неспецифичность клинических симптомов, многообразие причин, особенности проявлений в раннем возрасте обосновывают необходимость создания четких алгоритмов диагностики, как самого факта гипогликемии, так и установления ее нозологического варианта в максимально короткие сроки для выработки правильной тактики ведения пациента. Терапия ряда вариантов персистирующей гипогликемии продолжает оставаться недостаточно эффективной и удовлетворяющей как врача, так и пациента. Достижение конечных результатов и цели терапии может занимать достаточно длительный временной промежуток, требующий серьезного физического и психического напряжения всех членов семьи пациента с ВГИ. Вышесказанное определяет высокую значимость расширения представлений среди медицинских работников о современных рекомендуемых по ведению больных с рассматриваемой патологией, обмена практическим опытом, обоснования командного подхода не только к терапии самих пациентов, но и пониманию и оказанию всесторонней поддержки членам их семей. [6, С. 48].

Рядом авторов указывается «необходимость исследования показателей углеводного обмена у всех детей раннего возраста с судорожным синдромом, ввиду стертости клинических симптомов гипогликемии у детей грудного и раннего детского возраста, для исключения диагностических ошибок» [7, С. 1].

В представленном обзоре мы хотели осветить особенности диетотерапии у наблюдаемого нами ребенка с врожденным гиперинсулинизмом. При консультировании по вопросам питания наблюдаемого ребенка, нами подробно изучена диетотерапия при данной нозологии. Также нами выявлены имеющиеся трудности при кормлении, учитывая которые хотелось бы, чтобы детям с ВГИ было разработано «специальное» питание, в состав которого бы входило большинство необходимых и разрешенных ингредиентов (продуктов) с учетом возрастных особенностей ребенка. При проведении профилактики или лечения сотрудничество с членами семьи, семья-центрированный уход оказывает большое влияние на исход заболевания.

Следовательно, строгое соблюдение рекомендаций врача, диеты и контроль уровня сахара, доброжелательное отношение роди-

телей к ребенку, своевременное проведение профилактики являются залогом улучшения качества жизни при врожденном гиперинсулинизме.

Список литературы

1. Меликян М.А. Федеральные клинические рекомендации по диагностике, лечению и ведению детей и подростков с врожденным гиперинсулинизмом // Проблемы эндокринологии. – 2014. – №2. – С. 33.
2. Меликян М.А., Карева М.А. Врожденный гиперинсулинизм // Пособие для врачей. – 2015. – С. 4.
3. Рыбкина Н.Л., Сафина А.И. Транзиторная гипогликемия новорожденных: этиология, критерии диагностики, профилактика и тактика коррекции в раннем неонатальном периоде. // Педиатрия. – 2011. – №5 (53). – С. 51–52.
4. Щедеркина И.О., Меликян М.А., Заваденко А.Н. [и др.]. Неврологические пароксизмальные нарушения у детей с гипогликемией на фоне врожденного гиперинсулинизма: полиморфизм клинических проявлений // Эпилепсия и пароксизмальные состояния. – 2015. – Т. 7. – №2. – С. 52.
5. Джерри Брейнам. Связь между инсулином и синтезом протеина. [Электронный ресурс]. – Режим доступа: www.ironmanmagazine.com/blogs/jerrybrainum. (дата обращения: 02.06.2010).
6. Никитина И.Л., Баиров В.Г., Щеголева Н.А. и др. Гипогликемические состояния у детей – от теории к практике // Бюллетень ФЦСКЭ им. В.А. Алмазова. – 2012. – №1. – С. 48.
7. Столярова С.А., Дубовая Т.Н., Гарипов Р.Г. Гипогликемическое состояние у детей. [Электронный ресурс]. – Режим доступа: <http://www.medlinks.ru/article>. (дата обращения: 18.02.2009).