

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ АТИПИЧНЫХ ФОРМ ВРОЖДЕННОГО ГИПЕРИНСУЛИНИЗМА

Сухоцкая А.А., Баиров В.Г., Амидхонова С.А.

Национальный медицинский исследовательский центр имени В.А.Алмазова, Санкт-Петербург

Введение. У 30–60 % всех пациентов с ВГИ отмечается задержка психомоторного развития, а у 15–25 % наблюдается тяжелое органическое поражение головного мозга, включая эпилепсию. Своевременная диагностика и интенсивное лечение позволяют предотвратить развитие тяжелых неврологических осложнений. При неэффективности консервативной терапии необходимо хирургическое лечение.

Цель исследования: показать особенности хирургической коррекции атипичных форм врожденного гиперинсулинизма.

Материалы и методы. В отделении детской хирургии НМИЦ им. В.А. Алмазова за 2017–03.2019 гг. оперированы 3 детей с атипичными формами ВГИ с поражением различных участков поджелудочной железы. Во время всех оперативных вмешательств, даже при явной аденоматозной форме, была проведена экспресс-биопсия. Далее, определялись возможные границы резекции патологического очага поджелудочной железы с целью, с одной стороны, полного удаления очага гиперинсулинизма, с другой стороны, максимального сохранения здоровой ткани поджелудочной железы. Однако, ни у одного ребенка с атипичной формой гиперинсулинизма не было выявлено здоровой ткани поджелудочной железы по данным экспресс-биопсии.

Результаты. У всех 3-х достигнуто купирование гиперинсулинизма, отмечается значительный прогресс в психо-моторном развитии вплоть до отсутствия темповых задержек через 6 месяцев, у 2-х из них наблюдается полное выздоровление, они не нуждаются ни в инсулиностатических препаратах, ни в заместительной гормональной терапии, находятся в состоянии стойкой эугликемии (наблюдение в течение 9 месяцев — 1,5 лет), у 1 — достигнута значительная положительная динамика, значительное улучшение психо-моторного развития.

Выводы. У части детей с предположительно фокальными формами гиперинсулинизма по данным ПЭТ-КТ можно столкнуться с гистологически атипичными формами. При атипичном поражении поджелудочной железы интраоперационная биопсия кардинально меняет планируемый объем панкреатэктомии вплоть до практически тотального удаления железы. Представленный подход к хирургическому лечению позволяет справиться с гипогликемиями вследствие врожденного гиперинсулинизма и предотвратить поражение центральной нервной системы у новорожденных и младенцев с атипичными формами ВГИ.