САХАРНЫЙ ДИАБЕТ. ОСОБЕННОСТИ У ДЕТЕЙ. СПЕЦИФИЧЕСКИЕ ОСЛОЖНЕНИЯ

КАФЕДРА ЭНДОКРИНОЛОГИИ

Лекции по детской эндокринологии 2

Доцент Солтаханов Э.М.

Клиника

Клинический признак	Частота
Полиурия	80
Полидипсия	80
Потеря массы тела	80
Сухость во рту	50
Запах ацетона	48

Клиника

Клинический признак	Частота
Сухость кожи	38
Повышенный аппетит	34
Рвота	23,2
Сниженный аппетит	19
Ночной и дневной энурез	10,3
Повышенная нервная возбудимость	8

Клиника

Клинический признак	Частота
Ожирение	7,2
Головная боль	6,5
Боли в животе	5,3
Фурункулез	3,8
Зуд кожи	3
Ячмени, стоматит	1,5

Клиника

- **Синдром нарушенного всасывания** – панкреатическая недостаточность, нарушение функции печени, дисбактериоз кишечника, недостаточность ферментов тонкой кишки, увеличенный размер живота, гипотрофия и задержка роста, полифагия, метеоризм, полифекалия, боли в животе.

КЛИНИКА

ВОЗРАСТНЫЕ ОСОБЕННОСТИ

Возрастные особенности

- **Грудной возраст**

1. Внезапное развитие по типу токсико-септического состояния с коротким продормальным периодом с прекомы и комы
2. Медленное. Постепенно прогрессирует дистрофия, несмотря на жадное сосание, опрелости, вульвиты, баланиты. «Симптом накрахмаленных пеленок», липкие пятна.

Возрастные особенности

- **Дети первых 5 лет жизни**

- Острая и тяжелая манифестация,
- Нестабильное течение,
- Диагностика в состоянии прекомы или комы.
- Истощение инсулиновой секреции возникает быстрее.
- Ремиссия достигается реже.
- Лабильность поведения.
- Частые гипогликемии в связи с высокой чувствительностью к инсулину
- Гипогликемии в этом возрасте чаще не распознаются из-за незрелости мозга – не запускается механизм нейрорегуляции
- Не формируются клинические симптомы
- Возможен феномен и синдром Самоджи

Возрастные особенности

- **дети в препубертатном и пубертатном периоде**

- лабильное течение обусловлено нестабильностью нейрогуморальной регуляции.
- Инсулинорезистентность. (обусловлено высокими уровнями контринсулярных гормонов)
- Эмоциональный фактор.

Возрастные особенности

СПЕЦИФИЧЕСКИЕ ОСЛОЖНЕНИЯ У ДЕТЕЙ

Феномены

- феномен Самоджи – острая гипергликемия после гипогликемии в ночные часы
- феномен «утренней зари» – утренняя гипергликемия вследствие повышения контринсулярных гормонов в утренние часы на фоне дефицита инсулина в вечерней дозе
- «медовый месяц» (ремиссия) – снижение потребности в инсулине на фоне частичного восстановления инсулиновой секреции

Специфические осложнения

- **Синдром Самоджи –** хроническая передозировка инсулина. (повышеный аппетит, прибавка в весе, непереносимость физических упражнений, раздражительность, склонность к депрессиям). Улучшение самочувствия и гликемии на фоне интеркуррентных заболеваний. Ожирение

Специфические осложнения

- **Синдром Мориака –** Они выглядят инфантильными, развивается умеренное ожирение с неравномерным перераспределением подкожно-жирового слоя, преимущественно на туловище и в области VII шейного позвонка. Иногда выявляются стрии. Дети имеют характерный вид: округлое лицо с отложением жира на щеках, большой живот не только за счет жировых отложений, но и значительно увеличенной печени (гепатомегалия). В тяжелых случаях печень увеличивается до пупка, плотная, поверхность ее гладкая, край заострен, пальпация безболезненная. прогрессирующая гепатомегалия, «кушингоид», задержка физического и полового развития на фоне декомпенсации диабета

Специфические осложнения

- **Синдром Нобекура –** отставание в росте и полового развития, жировой инфильтрацией печени при пониженной массе тела у детей, страдающих тяжелым СД. В отличии от синдрома Мориака отсутствует избыточное развитие подкожного жирового слоя. Результат длительной декомпесации диабета.

Специфические осложнения

Хайропатия

(ограничение подвижности в суставах, ОПС)

- **двухсторонние безболевые контрактуры суставов, в первую очередь кистей рук, далее – лучезапястных, локтевых, шейного отдела позвоночника**
- **в основе развития ОПС лежит гликирование коллагена**
- **развивается при длительности СД>3-5 лет в препубертатном и пубертатном возрасте**
- **развивается при декомпенсации СД и сочетается с задержкой роста и катарактой**

Специфические осложнения

Сахарный диабет у детей

РЕДКИЕ ФОРМЫ ДИАБЕТА (МОНОГЕННЫЕ ФОРМЫ)

ахарный диабет 2 типа у дете

- Увеличние частоты СД2 у детей связано с образом жизни (питание, гиподинамия, увеличение частоты ожирения).
- Увеличение семейной концентрации. От 74% до 100% детей с СД2т имеют родственников первой или второй степени родства с СД2т, тем самым происходит увеличение генетической предрасположенности
- Риск развития СД2 на протяжении жизни составляет 40% при одном пораженном родителе и 70% при обоих.
- Гены регулирующие инсулинорезистентность или снижающие секрецию инсулина (диабетогенные)
- Гены определяющие аппетит, энергозатраты, накопление внутриабдоминального жира – неспецифические гены-пособники

ахарный диабет 2 типа у дете

ФАКТОРЫ РИСКА РАЗВИТИЯ СД2

- Ожирение
- Низкий вес при рождении (при условии доношенности)
- Клинические проявления инсулинорезистентности: поликистоз яичников, acantosis nigricans (черный акантоз) кожи или слизистых,
- паралич черепных нервов (чаще III, IV, VI пары)
- Наследственная предрасположенность (риск развития заболевания тем выше, чем больше больных СД2 типа родственников и чем меньше возраст дебюта СД у них)

ахарный диабет 2 типа у дете

КЛИНИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ

- Ожирение (ИМТ 5-95% - **15-27кг/м2**) до 30%;
- СД 2 типа у родственников первой степени родства;
- Признаки инсулинорезистентности;
- Яичниковая гиперандрогения (СПКЯ);
- acantosis nigricans (черный акантоз) кожи или слизистых
- Признаки метаболического синдрома;
- Абдоминальный тип ожирения;
- Гипертония;
- Дислипидемия;
- Неалкогольный жировой гепатоз;
- Апное во сне;
- Неклассическая манифестация – медленно прогрессирующая гипергликеми без кетоацидоза;
- Кандидоз;
- Диагноз диабет при рутином обследовании (у 21% в течение 1-3 лет гипергликемия натощак) .
- Урогенитальные инфекции и тяжелые инфекции

Неонатальный диабет

- Транзиторный:

Результат нарушения продукции инсулина, развивающейся после рождения. 50-60% НСД. Обусловлен незрелостью β-клеток или с мутацией гена KCNJ11 с этим может быть связано нарушение чувствительности к глюкозе, из-за повышения активности калиевых каналов, что приводит к развитию диабета. Развивается на 1-неделе. Характерен низкий вес при рождении, по отношению к гестационному возрасту, связанный внутриутробным дефицитом инсулина. Гипергликемия, глюкозурия и в некоторых случаях обезвоживание появляются после рождения. Иногда отмечается обменный ацидоз. Коматозные состояния обычно не развиваются. Гликемия достигает 70-100 ммоль/л. Потребность инсулина 1-2 Ед/кг. Потребность в инсулинотерапии сохраняется 1-18 мес. в подростковом возрасте происходит возврат диабета.

Неонатальный диабет

- Перманентный:

Обусловлен гипоплазией ПЖЖ или мутацией генов контролирующих секрецию инсулина. Секреция инсулина ПЖЖ никогда не восстанавливается.

Три мутации, вызывающие наиболее тяжелую форму, включающие кроме НСД задержку интеллектуального развития, эпилепсию, ассоциированную с гипогликемиями, дисморфическими особенностями - симптомокомплекс DEND-синдрома

(DELAY, EPILEPSY, NEONATAL DIABET).

В случае отсутствия судорог - iDEND

Инсулинотерапия пожизненно.

MODY-диабет

Характеризуется развитием СД в позднем детстве или у лиц моложе 25 лет. Ожирение и риск развития кетоза, как правило отсутствует. Поэтому данное заболевание получило название сахарного диабета 2 типа у молодых. Описано 12 видов такого диабета, обусловленных дефектами 6 разных генов, и все они приводят к нарушению реакции β-клеток на повышенный уровень глюкозы и соответственно снижению ответной секреции инсулина.

MODY-диабет

- В зависимости от степени блокировки реактивной секреции диабет может протекать доброкачественно без хронических осложнений или тяжело с ранним развитием поздних осложнений. Уровень гликемии в начале можно контролировать без инсулинотерапии. Некоторые формы MODY-диабета компенсируются препаратами сульфанилмочевины.

Синдром Вольфрама (DIDMOAD)

- Аутосомно-рецессивное дегенеративное заболевание ЦНС, впервые проявляющееся в детском возрасте.
- Этот синдром включает несахарный диабет (diabetes insipidus), сахарный диабет (diabetes mellitus), атрофию зрительных нервов (optic atrophy) и глухоту (diafness).
- Неаутоиммунный сахарный диабет, не связанный с HLA антигенами развивается в первые 10 лет жизни вместе с атрофией зрительных нервов.

Синдром Вольфрама (DIDMOAD)

- У 60-75% случаев между 10 и 20 годами проявляется центральный несахарный диабет и нейросенсорная глухота.
- У многих больных позднее развиваются уретрогидронефроз, нейрогенная дисфункция мочевого пузыря, мозжечковая атаксия, периферическая нейропатия и психозы.
- Лечение инсулинотерапия. Продолжительность жизни 40-45 лет.

Дифференциальная диагностика

Показатель	СД 1 тип	СД 2 тип	MODY
Относительная частота	98%	<10%	1-3%
Наследование	Полигенное	Полигенное	Моногенное
Острота манифестации	Острое	От скрытой до тяжелой	Различная
Возраст	Все детство	Обычно пубертатный или позже	Часто постпубертатны (кроме НСД, GCK)
Ожирение	Тот же риск, что в популяции	Обычно	Тот же риск, что в популяции
Кетоз	Обычно	Редко	Редко, кроме НСД
Антитела	Положительные ICA, GADA, IA2, IAA	Отрицательные	Отрицательные

Дифференциальная диагностика

Показатель	СД 1 тип	СД 2 тип	Моногенные /MODY
Полидипсия, полиурия, полифагия	Да	Да	Да
Усиление при острых заболеваниях	Да	Да	Да
Случайная диагностика	Нет	Да	Возможна
Acanthosis nigricans	Редко	Обычно	Нет
Гипертония	Редко	Обычно	Как в популяции
Дислипидемия	Редко	Обычно	Редко
Секреция инсулина	Отсутствие С-пептида после «медового месяца»	С-пептид нормальный	Умеренное снижение
Ассоциация с аутоиммунными заболеваниями	Да	Нет	Нет