

HIPERINSULINISMO NEONATAL RESISTENTE A TRATAMIENTO MÉDICO

Introducción

El **hiperinsulinismo** suele responder a causas **genéticas** y puede producir **hipoglucemias graves** por secreción excesiva de insulina.

Podemos definir dos formas histológicas: **formas difusas** (hiperfuncionamiento de los islotes de Langerhans) y **formas focales** o hiperplasias adenomatosas.

Metodología y resultados 38 SEG

1as horas de vida: **hipoglucemias no cetósicas**, algunas de ellas sintomáticas, a pesar de adecuada tolerancia de alimentación enteral.

Precisa **aportes de glucosa IV** desde las primeras horas de vida, llegando progresivamente a un máx de **17'5 mg/kg/min** a los 13 ddv.

Por persistencia de hipoglucemias el primer día de vida se inicia tratamiento con **Diazóxido** e **Hidrocortisona** y se asocia dextrinomaltoza en la dieta.

39 ddv por mal control glucémico: tratamiento con **Octeotrido** aumentando progresivamente la dosis y disminuyendo dosis de diazoxido.

▶ Insulinemia máx: 30 uUI/ml con glu de 26 mg/dl.

▶ Cociente G/I se mantiene <3.

▶ Cortisol, péptido C, ACTH, B-OH-butirato, amonio, piruvato, TSH, T4libre, colesterol, triglicéridos, IGF-BP3 y ácidos grasos libres: **N**.



M. Rivas Medina, I. Mangas Marín, M. Núñez Estévez, A. Prieto Mayoral, M.V. Ledesma Albarrán, L. Ramiro Mateo
Servicio de Pediatría, Hospital Materno Infantil Badajoz

▣ Gammagrafía y SPECT-TAC: **N**

▣ Ecografía transfontanelar y RM cerebral: **N**.

Al alta de Neonatología: Captopril + Octeotrido + Infantrini.

1) Estudio del **gen KCNJ11**: **N**

2) Ampliación de estudio: **mutación** c.3440T>C **gen ABCC8** (p.Leu1147Arg) en homocigosis → hiperinsulinismo neonatal congénito.



Conclusiones

- La **distinción entre las dos formas histológicas** tiene gran importancia tanto en el tratamiento como en el consejo genético: **pancreatectomía limitada** a la lesión permite curar formas focales; en formas difusas con mala respuesta a tratamiento médico la **pancreatectomía subtotal** (↑↑ diabetes e insuficiencia pancreática) es el tratamiento de elección.
- En el caso de la forma difusa, existe también riesgo de recidiva familiar puesto que se trata de una enfermedad autosómica recesiva.