

Hiperinsulinismo congénito en una unidad neonatal de tercer nivel

Reyes Roldán López, Antonio Postigo Jiménez, Maria Isabel Huescar Carrión, María Moreno Samos, Pedro Piñero Dominguez.

HRU de Málaga

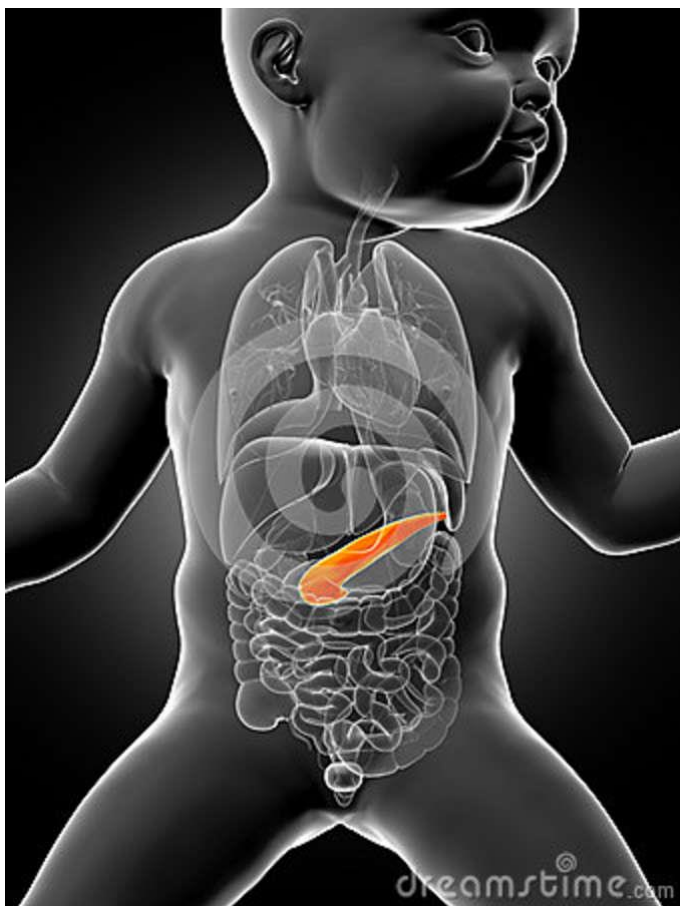


DECLARACIÓN DE POTENCIALES CONFLICTOS DE INTERESES

Hiperinsulinismo congénito en una unidad neonatal de tercer nivel

Relativas a esta presentación no existen conflictos de intereses

Reyes Roldán López, Antonio Postigo Jiménez, Maria Isabel Huescar Carrión, María Moreno Samos, Pedro Piñero Domínguez :



El hiperinsulinismo congénito (HC) es la principal causa de hipoglucemia persistente neonatal.

Se caracteriza por una mala regulación de la secreción insulínica.

El reconocimiento e inicio de tratamiento precoz son esenciales para minimizar el riesgo de complicaciones.

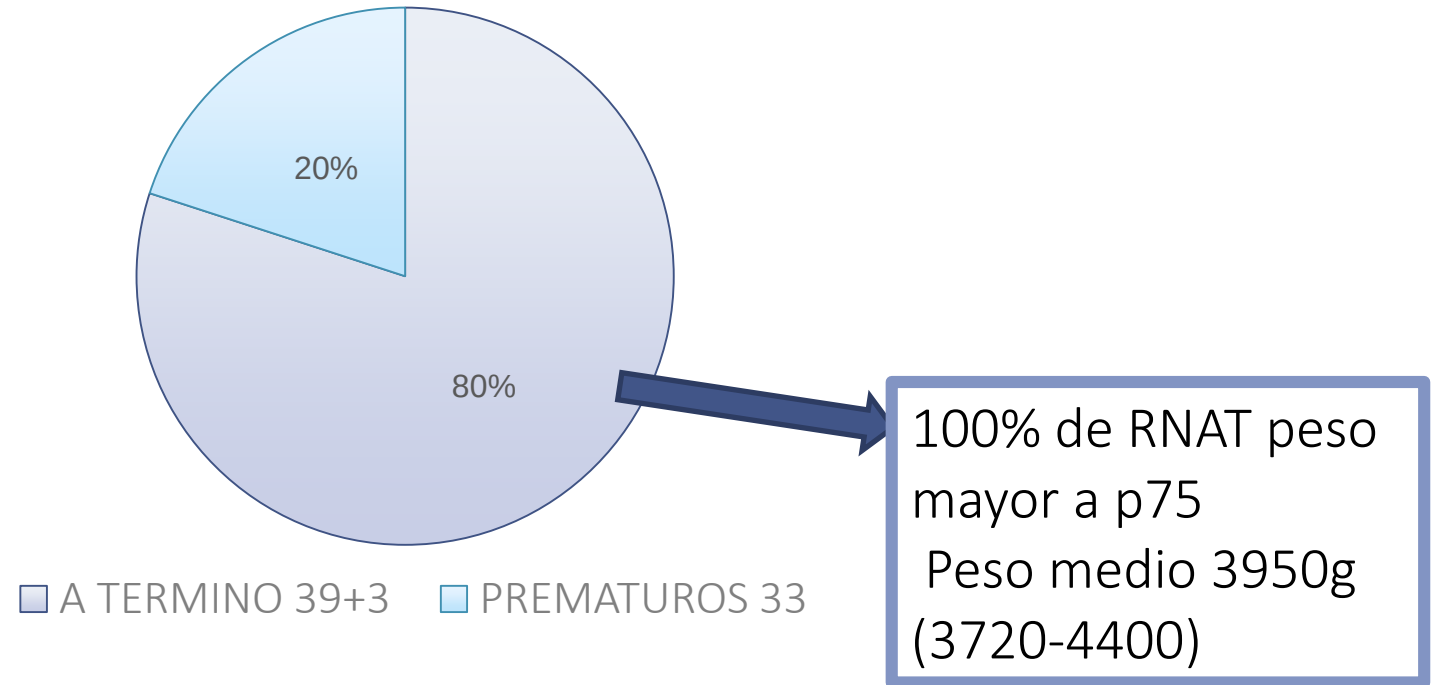
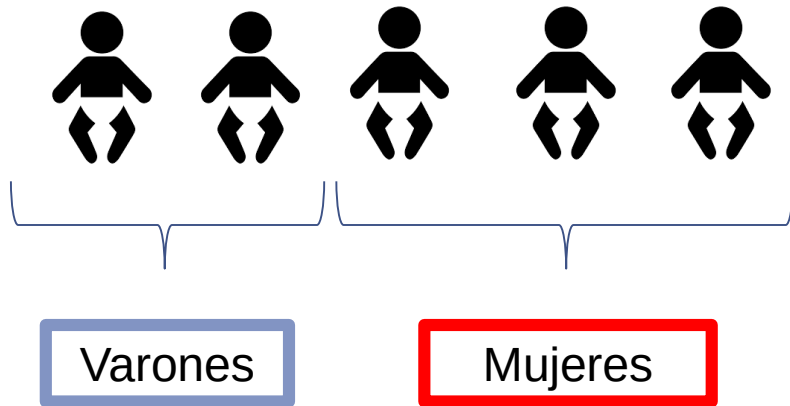
Nuestros objetivos fueron evaluar las características, manejo y evolución de los pacientes ingresados en nuestra unidad neonatal de tercer nivel.



Revisión retrospectiva de historias clínicas de pacientes ingresados en una unidad neonatal de tercer nivel entre 2013 y 2020.



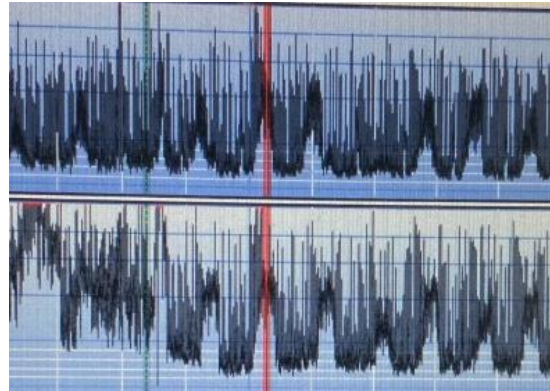
RESULTADOS



RESULTADOS



100%



2/5



2/5



3/5

ANALÍTICA DE MUESTRA CRÍTICA

- Insulina elevada.
23,6mcUI/ml (2,45-43,6)

TRATAMIENTO



GLUCOSA INTRAVENOSA
20mg/kg/min (17-
22mg/kg/min)



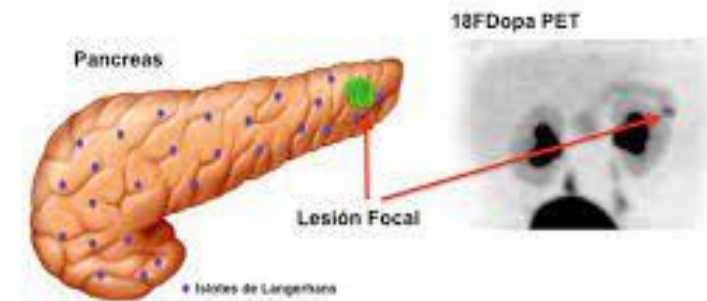
DIAZÓXIDO 100%
2/5 Buena respuesta
3/5 No respondedores

NO RESPONDEDORES A DIAZÓXIDO:

- HIDROCORTISONA 3/5
- OCTEÓTRIDO 2/5
- GLUCAGÓN 2/5
- SIROLIMUS 1/5

2 PACIENTES PRECISAN CIRUGÍA
GAMMAGRAFÍA CON 5
FLUOROURACILO

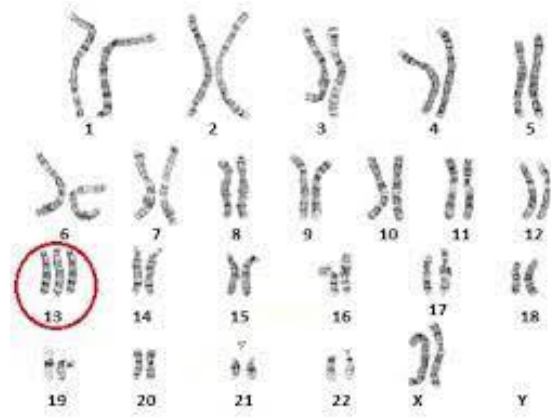
Hiperinsulinismo Focal



EVOLUCIÓN

PACIENTE PREMATURO

Rasgos dismórficos
Coloboma bilateral
Vértabras en mariposa
Ausencia de última costilla
CIV, acabalgamiento Ao,
displasia válvula pulmonar.
Sd. PATAU
FALLECE A LOS 17 DÍAS



DOS PACIENTES

Resolución con tratamiento
médico

DOS PACIENTES

No mejoría con tratamiento
médico

Gammagrafía con 5FU:
hiperinsulinismo focal
RESECCIÓN QUIRÚRGICA

Tiempo medio de ingreso 34,5 días (12-82)

RESULTADOS

Tabla 1. Relación de casos

	EG	Sexo	Peso en gramos (p)	Gluc. iv máx (mg/kg/min)	Diazóxido	Otros		Días ingreso	Cirugía	Evolución
Paciente 1	40	Varón	3790 (p75-90)	13-17	Si, efectivo			25	NO	Alta. Buena evolución
Paciente 2	33	Mujer	1460 (p10-25)	20	Si, dosis máxima. No efecto	Sd. Patau	Hidrocortisona	25	NO	Fallece
Paciente 3	39	Mujer	3720 (p 90- 97)	21	Si, dosis máxima. No efecto	Miocardiopatía dilatarda. Mutación TNNI3 y ABCC8	Octeótrido Sirolimus	82	SI	Alta. Retraso neurodesarrollo, nefropatía, gastrostomía.
Paciente 4	39	Varón	4400 (p>95)	22	Si, efectivo	Neurofibromatosis tipo 1.		15	NO	Alta. Buena evolución.
Paciente 5	40	Mujer	3890 (p75-90)	20	Si, dosis máxima. No efecto	Enterocolitis grado 1	Octeótrido Glucagón Hidrocortisona Dextrinomaltosa oral	12	SI	Alta. Pendiente de evolución.

CONCLUSIONES

El hiperinsulinismo es una patología muy grave

Los pacientes precisan tratamiento con glucagón y glucosa intravenosa elevada hasta conseguir un tratamiento definitivo.

El octeótrido es necesario para regular las cifras de glucemia en algunos pacientes

Los pacientes que no responden al diazóxido precisan cirugía tras tomografía con 5FU

Es una patología con grandes problemas asociados.

Mal pronóstico, uno de nuestros pacientes falleció y dos precisaron cirugía