

گزارش مورد

گزارش دو مورد دیابت نوزادی به علت آژنزی پانکراس

مریم رزاقی آذر*، مرجان شکيبا

بخش غدد، بیمارستان حضرت علی اصغر، تهران، ایران

چکیده

دیابت نوزادی به دو شکل دائمی و گذرا دیده می‌شود. آژنزی پانکراس یکی از علل بسیار نادر دیابت نوزادی دائمی است. در این مقاله، دو مورد آژنزی پانکراس در نوزادان پسر گزارش می‌شود که ابتدا با هیپرگلیسمی نوزادی، همراه با حساسیت بیش از حد به انسولین، تظاهر کرد و سپس علائم سوء جذب در آنها ظاهر شد. بیمار اول در روز سوم تولد دچار هیپرگلیسمی شد و در دو ماه اول زندگی استئاتوره، ادم، آنمی و هیپوآلبومینمی نیز ایجاد شد. بیمار دوم در ۱۰ روزگی ارجاع شد. در زمان بستری استئاتوره مشهود بود و آنمی و ادم بعداً ظاهر شد. در گزارش اولین سونوگرافی به اشتباه وجود پانکراس گزارش شد و تشخیص دیپرس موجب مرگ بیمار شد. ولی CT اسکن فقدان پانکراس را نشان داد. هر دو بیمار وزن هنگام تولد پایینی داشتند. باید توجه کرد هیپرگلیسمی، همراه با حساسیت بیش از حد به انسولین، علائم سوء جذب، آنمی، مدفوع چرب، نبودن آنومالی‌های متعدد و وزن پایین هنگام تولد باید توجه ما را به مورد نادر آژنزی پانکراس جلب کند. در این موارد، CT اسکن می‌تواند به تشخیص کمک کند تا درمان به موقع برای بیمار انجام گیرد.

واژه‌های کلیدی: دیابت نوزادی؛ پانکراس؛ اختلال تکاملی؛ آژنزی

مقدمه

وقوع دیابت وابسته به انسولین بیش از سن ۶ ماهگی غیرعادی است و شیوع آن یک در ۵۰۰۰۰۰ تولد تخمین زده می‌شود (۱). نشانگان دیابت نوزادی با شروع هیپرگلیسمی طی شش هفته اول زندگی تعریف می‌شود. در برخی بیماران این اشکال گذرا است. این حالت معمولاً در نوزادان با وزن پایین برای سن بارداری اتفاق می‌افتد و با هیپرگلیسمی، گلوکوزوری قابل ملاحظه و کم‌آبی شدید تظاهر می‌یابد. گاهی این اختلال با اسیدوز متابولیک توأم است، اما کتونمی و کتونوری وجود ندارد یا خفیف است (۲). پیگیری بلندمدت بیماران مبتلا به دیابت نوزادی نشان داده است که اکثر موارد دائمی و یک‌سوم موارد گذرا است. یک چهارم مبتلایان به نوع گذرا در سن ۷ تا ۲۰ سالگی مجدداً

دچار دیابت می‌شوند (۱). دیابت دائمی نوزادی ممکن است ناشی از آنومالی تکاملی پانکراس، مانند آژنزی یا هیپوپلازی، یا نقص در ژن‌های رمزگذار کانال‌های حساس به ATP سلول‌های بتای پانکراس باشد (۳و۴). دیابت دائمی نوزادی به علت جهش در ژن گلوکوکیناز و همراه با نشانگان‌های نادر دیگر نیز گزارش شده است (۵و۶). آژنزی پانکراس یکی از علل بسیار نادر دیابت نوزادی است. تاکنون ۲۳ مورد آژنزی و یک مورد هیپوپلازی پانکراس گزارش شده و اکثر موارد نیز فوت کرده‌اند (۶).

در این مقاله، دو بیمار دچار دیابت نوزادی به علت آژنزی پانکراس معرفی و علائم و نشانه‌های بالینی و آزمایشگاهی آنها بررسی می‌شود. یکی از این بیماران فوت کرد، اما بیمار دوم با توجه به علائم بالینی، به علت تشخیص زودرس و درمان به موقع، زنده است و تکامل خوبی دارد.

* مریم رزاقی آذر، MD

بخش غدد، بیمارستان حضرت علی اصغر(ع)، دانشگاه علوم پزشکی ایران
E.mail: mrazar@iums.ac.ir