

Poster Bildiri

Mersin Univ Saglik Bilim Derg 2024;17 (Özel Sayı-1: 22. Mersin Pediatri Günleri): 246-247

Hipoglisemik atakla başvuran konjenital hipopituitarizmli yenidoğan olgusu

 Mücahit Yüksekkaya¹,  Hüseyin Şimşek²,  Mustafa Akçalı²,
 Mustafa Yıldırım²,  Dilek Çiçek³

¹Mersin Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Mersin, Türkiye

²Mersin Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Neonatoloji, Mersin, Türkiye

³Mersin Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Endokrinoloji, Mersin, Türkiye

Öz

Giriş: Konjenital hipopituitarizm, hipofiz bezinin gelişimsel kusurları, genetik mutasyonlar ve perinatal sorunlardan dolayı bir veya daha fazla hipofiz hormonunun yetersiz üretimi ile karakterizedir. İnsidansı 1/4000 ile 1/10000 'dir. Hormon eksikliğinin şiddeti, nedeni ve ortaya çıkış zamanına göre klinik tablo değişebilmektedir. Hipoglisemi atağı ile kendini gösteren hipopituitarizmli yenidoğan bebek olgusu sunulacaktır. **Olgu:** 28 yaş annenin 5. gebeliğinden 38 haftalık C/S ile APGAR 8/9, 2850 gram doğan, prenatal ve perinatal özelliği olmayan erkek bebek solunum sıkıntısı nedeniyle yenidoğan yoğun bakıma yatırıldı. Fizik muayenede boy: 47cm (25-50 p), baş çevresi: 35cm (25-50 p), kan basıncı: 64/44 mmHg, genel durumu orta, yenidoğan refleksleri hipoaktif, atipik yüz görünümü ve takipnesi olması dışında diğer sistem muayeneleri olağandi. Dört günlükken tam enteral beslenirken hipoglisemi saptandı. Laboratuvar değerlendirmede TSH <0.01 uIU/mL (0.35-5.5), sT4 0.33 pg/mL, sT3 1.6 ng/dL, FSH 0.6 mIU/mL (1.4-18.1), LH 0.46 MIU/mL (1.5-9.3), testosteron: 0.73 ng/ml (0.86-7.88), prolaktin: 1.3 ng/ml (2.1-17.7) IGF-1 (İnsülin benzeri büyümeye faktörü) <15 ng/ml (15-129), hipoglisemi anında bakılan kortizol 8.45 µg/dL, insülin 3.6 Mu/L ile normal saptandı. Adrenal yetmezlik için düşük doz ACTH testinde kortizol 21.39 µg/dL ve 42.89 µg/dL, ACTH: 60.9 pg/ml saptandı. Beyin ve hipofiz MRG normal değerlendirildi. Santral hipotiroidi nedeni ile L- Tiroksin 25mcg başlandı. Bebek 23 günlük iken tam enteral beslenme hipoglisemi tekrarlamadan ilaç dozu ayarlanarak poliklinik kontrolü ile taburcu edildi. **Sonuç:** Hipoglisemi, uzamış sarılık, genital anomaliler, orta hat defektleri, beslenme bozukluğu olan yenidoğan bebeklerde konjenital hipopituitarizm akla gelmelidir. Bilişsel işlev bozukluğu, büyümeye bozuklukları ve metabolik değişiklikleri önlemek için hastaların erken tanı tedavisi çok önemlidir.

Anahtar Kelimeler: Hipoglisemi, konjenital hipopituitarizm, yenidoğan

Yazının geliş tarihi: 24.03.2024

Yazının kabul tarihi: 28.03.2024

Sorumlu Yazar: Mücahit Yüksekkaya, Arş.Gör.Dr. Mersin Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatri Kliniği, Mersin Tel: 05458818831, E-posta: bjkli.mcy@gmail.com

Poster Presentation

Mersin Univ Saglik Bilim Derg 2024;17 (Özel Sayı-1: 22. Mersin Pediatri Günleri): 246-247

A case of a newborn with congenital hypopituitarism presenting with hypoglycemic attack

 Mücahit Yüksekkaya¹,  Hüseyin Şimşek²,  Mustafa Akçalı²,
 Mustafa Yıldırım²,  Dilek Çiçek³

¹Mersin City Education and Research Hospital, Pediatrics, Mersin, Türkiye

²Mersin City Education and Research Hospital, Neonatology, Mersin, Türkiye

³Mersin City Education and Research Hospital, Pediatric Endocrinology, Mersin, Türkiye

Abstract

Introduction: Congenital hypopituitarism is characterized by inadequate production of one or more pituitary hormones due to developmental defects of the pituitary gland, genetic mutations and perinatal problems. The incidence is between 1/4000 and 1/10000. The clinical presentation may vary according to the severity, cause and time of onset of hormone deficiency. Here, a newborn infant with hypopituitarism presenting with an episode of hypoglycemia will be presented. **Case:** A 28-year-old male baby born at 38 weeks of gestation with C/S from the 5th pregnancy of a 28-year-old mother with APGAR 8/9, 2850 grams was hospitalized in the neonatal intensive care unit because of respiratory distress. On examination, his height was: 47cm (25-50p), head circumference 35cm (25-50p), blood pressure 64/44 mmHg, general condition was moderate, neonatal reflexes were hypoactive, atypical facial appearance and other system examinations were normal except for tachypnea. On the 4th day of follow-up, the baby had an episode of hypoglycemia while receiving full enteral nutrition. Laboratory evaluation revealed TSH: <0.01 uIU/mL (0.35-5.5), free T4: 0.33 pg/mL, free T3: 1.6 ng/dL, FSH: 0.6 mIU/mL (1.4-18.1), LH: 0.46 mIU/mL (1.5-9.3), Testosterone: 0.73 ng/mL (0.86-7.88), prolactin: 1.3 ng/mL (2.1-17.7) IGF-1 (Insulin-like growth factor): <15 ng/mL (15-129), Cortisol measured at the time of hypoglycemia: 8.45 µg/dL, insulin: 3.6 Mu/L. Low dose ACTH test performed in terms of adrenal insufficiency revealed cortisol values of 21.39 µg/dL and 42.89 µg/dL. Hydrocortisone was not started because the cortisol response was good. ACTH 60.9 pg/ml was found. Brain and pituitary MRI was normal and the patient was evaluated as central hypothyroidism due to hypopituitarism and Euhtyrox 25 mcg was started. The baby was discharged at 23 days of age with full enteral nutrition and adequate weight gain and was discharged with outpatient clinic control by adjusting the drug dose without recurrence of hypoglycemia. **Conclusion:** Congenital hypopituitarism should be considered in newborn infants with hypoglycemia, prolonged jaundice, genital anomalies, midline defects and malnutrition. Early diagnosis and treatment is very important to prevent cognitive dysfunction, growth disorders and metabolic changes.

Keywords: Hypoglycemia, congenital hypopituitarism, newborn