

# 周 產 期 會 訊



發行人：劉瑞德 秘書長：陳持平 會訊主編：徐振傑

郵政劃撥帳號：12420668 戶名：中華民國周產期醫學會

會址：台北市常德街一號 電話：(02)2381-6198 傳真：(02)2381-4234

[http: www.taiwanperina.org.tw](http://www.taiwanperina.org.tw)

第七十八期 2002年7月

## 病例報告—先天性胰島素過高症 ( Nesidioblastosis )

台北市立婦幼綜合醫院 丁斌煌、許世寶、江千代

先天性胰島素過高症是一種罕見的先天性異常，在美國統計約為五萬分之一，在台灣已報告的病例，包括這一例可能只有兩例，一例在長庚醫院，另一例去年底在本院出生( 台北市立婦幼醫院 )。

此種先天性異常男女比例為 1.2 : 1，常併發出生嬰兒血糖迅速降低，但媽媽的血糖並無異狀的情形，在產前檢查並不易診斷出來，卻在嬰兒出生後出現血糖過低的諸多症狀，如焦慮、不安、疲倦、嗜睡、意識改變、昏厥、甚至痙攣，如果未能及時發現血糖過低的情形( 血糖常會低於 20mg/dl 以下甚至更低 )，在持續低血糖情形下，常會造成腦神經受損，甚至死亡。

病理及生成原因：肇因於自體隱性遺傳者，因胰島素基因區 SUR 及 KIRG2 兩個基因的異常，導致胰島細胞鉀離子通道的無法打開，這種情形的胰島素過高症，常造成持續嚴重的低血糖，且在出生後第一小時內即開始發生，另一種肇因於自體顯性遺傳，因 Glucokinase gene 及 GLUD1gene 的變異所導致，較不嚴重，且常在出生後一年才發生，這兩種遺傳異常，可導致胰島細胞 Langerhans 細胞的新生變異，而造成嬰兒胰臟區域性腺細胞增生或瀰漫性增生，造成胰島素持續性的過度分泌，在出生前因為有母親胎盤持續的葡萄糖供應，因此較不會出現低血糖，但常在末期造成胎兒的體重過度生長而成巨嬰，出生後因胎盤葡萄糖供應中斷，而胰島素過度分泌不止，因此血糖迅速降低。

診斷：在嬰兒出生前幾乎不易診斷，只能依據母親懷孕病史，及可能的 Gene reading，加上懷孕末期胎兒的過度生長做可能的懷疑，胎兒出生後，出現焦慮、不安、疲倦、嗜睡等症狀，抽血檢查可發現胰島素過高  $>10\mu\text{U/ml}$ ，serum glucose 過低， $\text{Insulin/glucose}=0.4\sim 2.7\%$ 及持續性 glucose 過度利用( 大於  $10\text{mg/kg/min}$  )都應懷疑，

另外可測 cortisol 及 GH ( 升高 ) 某些區域性胰島細胞增生的 Case 可用超音波、CT 及 MRI 診斷，但必須 focal mass 過大才看的見。

治療： 持續的 glucose 注射  glucagen  corticosteroid

◎長期治療： Diazoxide ( 抑制胰島素分泌，加速肝臟釋出 glucose，常引起水分滯留，對於充血性心衰竭病患必須注意。 )

Ocereotide ( Sandostatin ) 抑制胰島分泌，常可延續手術的急迫性，但會抑制生長激素。

Nifedipine：抑制胰島素分泌

◎手術：約有 50% 的病人需要做 near total pancreatectomy ( 切除大於 95% 的胰臟 )，若不及 95% 常治療失敗，而需再一次手術，若大於 98%，則易產生手術後糖尿病，嬰兒出生後常在第二個月內接受手術。

預防： 醫師必須持續監測胎兒體重，對於懷孕末期胎兒過度生長有警覺性。

胎兒出生後醫師及家屬對於血糖過低的相關症狀所有認識，並保持警覺性。

一但發現胎兒低血糖，除了迅速補充 glucose 之外，一系列相關檢查及鑑別診斷都應及早完成。

持續不間斷的血糖補充與監測，尤其在夜間更需教導家人，如何補充 glucose 及注意血糖過低的症狀。

母親及嬰兒的 Chromosome 及 Gene reading，以明瞭相關的 Gene 異常，作為日後再懷孕時產前診斷的依據。

相關治療及預防：必須會診小兒內分泌醫師、小兒外科醫師、營養學家及基因專家等。

注意事項： 未能注意及發現血糖過低的嬰兒，常造成無可挽回的錯誤。

誤認某些症狀，如痙攣是因為癲癇性痙攣，而忽略了可能是血糖過低的痙攣，造成誤診，延誤治療時間。

未能診斷出先天性高胰島素症而造成腦神經缺損或死亡。

未能區分出多發性內分泌異常增生 ( MEN-type1 ) 的疾病。

結論：雖然先天性胰島素過高症病例稀少，但若是未及時治療常會造成神經系統缺損及死亡，因此我們必須對這個疾病有瞭解，隨時警覺及早正確診斷及治療。

## 南部地區-護理人員 ( 認證 ) 基礎課程

地點：高雄醫學大學附設中和紀念醫院二樓新講堂

時 間	10 月 14 日 ( 星期一 )	10 月 15 日 ( 星期二 )
08:30-09:00	報 到	
09:00-09:50	遺傳學概論與細胞遺傳學 高雄醫學大學附設醫院小兒科-趙美琴 醫師	立體 3D 超音波產科之應用 成大醫院產科-張炯心 主任
10:00-10:50	分子遺傳學 成大醫院小兒科-林秀娟 教授	新生兒外科疾病的處置 高雄醫學大學附設醫院小兒外科-林劍佑 醫師
11:00-11:50	週產期感染及早期破水 高雄醫學大學附設醫院婦產科-郭秋虎 醫師	產中、產後大出血處置 高雄醫學大學附設醫院婦產科-陳鴻昇 醫師
12:00-13:00	午 餐	
13:00-13:50	產前診斷先天心臟病 高雄醫學大學附設醫院小兒科-戴任恭 醫師	重症新生兒的呼吸治療 高雄醫學大學附設醫院小兒科-陳武元 醫師
14:00-14:50	愛滋病孕婦生產的照顧-護理部 高雄醫學大學附設醫院護理部-謝生蘭 督導	早產兒長期追蹤 高雄長庚醫院小兒科-黃崇濱 主任
15:00-15:50	未成年懷孕及產後的照顧-護理部 高雄醫學大學護理學系-林盈慧 講師	MRI 在產前的應用 高雄長庚醫院婦產科-許德耀 主任
16:00-16:50	產程中的胎兒監測 週產期醫學會理事長-劉瑞德 主任	遺傳諮詢 高雄榮總小兒科-邱寶琴 醫師



南部地區-周產期護理人員 ( 認證 ) 進階課程報名表 10/14-10/15			
姓 名	<small>請清楚填寫</small>	任職院所	<small>收據抬頭</small>
		單 位	<small>請填寫清楚以免遺失</small>
地 址	郵遞區號                      院 ( 地 ) 址 :		
聯絡電話		繳 費	<input type="checkbox"/> 匯票 <input type="checkbox"/> 劃撥   NT\$
<input type="checkbox"/> 非會員 <input type="checkbox"/> 從屬會員編號 『A-                      』			

請先繳清報名費，再將報名表填妥後，傳真至學會 FAX：02-23814234

報名截止日期至 9 月 20 日止；完成報名者，學會於 10 月 1 日陸續寄出上課證及收據  
持有公務人員終生護照者，請於當日攜帶證件至櫃檯蓋章，逾期恕不受理補蓋

# 北部地區-護理人員 ( 認證 ) 基礎課程

地點：台北馬偕醫院 15 樓階梯講堂

時 間	10 月 31 日 ( 星期四 )	11 月 1 日 ( 星期五 )
08:30-09:00	報 到	
09:00-09:50	認識母嬰親善醫院 林口長庚醫院-廖梅珍 督導	立體 3D 產科超音波 台大醫院-施景中 醫師
10:00-10:50	胚胎學概論 三軍總醫院-陳惟華 主任	新生兒篩檢新趨勢 台北馬偕醫院-林炫沛 醫師
11:00-11:50	產前診斷先天心臟病及治療新趨勢 台北長庚醫院-謝景璋 主任	高危險群新生兒 林口長庚醫院-楊鵬弘 醫師
12:00-13:00	午 餐	
13:00-13:50	愛滋病孕婦的照顧 林口長庚醫院-江秉誠 醫師	從法律看周產期醫學 政大法學碩士-高添富 醫師
14:00-14:50	分子遺傳學-精神分裂症的遺傳 台北馬偕醫院-林珍如 醫師	羊水栓塞及生產出血 台北長庚-羅良明 醫師
15:00-15:50	國內先天畸形產前診斷現況 台北市立婦幼醫院-林陳立 主任	新生兒急救 台大醫院-謝武勳 主任
16:00-16:50	周產期內外科合併症 台北長庚醫院-邱宗鴻 醫師	遺傳概論與細胞遺傳學 台北長庚醫院-劉瑞德 主任



## 北部地區-周產期護理人員 ( 認證 ) 進階課程報名表 10/31-11/1

姓 名	<small>請清楚填寫</small>	任職院所	<small>收據抬頭</small>
		單 位	<small>請填寫清楚以免遺失</small>
地 址	郵遞區號 院 ( 地 ) 址 :		
聯絡電話		繳 費	<input type="checkbox"/> 匯票 <input type="checkbox"/> 劃撥 NT\$
<input type="checkbox"/> 非會員 <input type="checkbox"/> 從屬會員編號 『A- _____ 』			

請先繳清報名費，再將報名表填妥後，傳真至學會 FAX：02-23814234

報名截止日期至 10 月 15 日止；完成報名者，學會於 10 月 25 日陸續寄出上課證及收據  
持有公務人員終生護照者，請於當日攜帶證件至櫃檯蓋章，逾期恕不受理補蓋

# 中華民國周產期醫學會 2002 年度 細胞及分子產前遺傳檢驗進階認證課程

時 間	題 目	演 講 者
08:00-08:20	報到	
08:20-09:00	Chromosome Mosaicism	長庚紀念醫院-劉瑞德 主任
09:00-09:40	染色體螢光源位對交法	台大醫院-曾麗慧 醫師
09:40-10:20	常見染色體異常之臨床表徵	高雄醫學院附設醫院-趙美琴 主任
10:20-10:40	Coffee break	
10:40-11:20	地中海貧血合併變異血紅素的產前診斷	中國醫藥學院附設醫院-張建國 主任
11:20-12:00	罕見疾病的產前分子診斷	中國醫藥學院附設醫院-蔡輔仁 主任
12:00-13:00	Lunch break	
13:00-13:40	如何鑑定 maker chromosome	彰化基督教醫院-王寶田 教授
13:40-14:20	從臨床角度談細胞遺傳檢驗之品管工作	台北市立婦幼醫院-林陳立 主任
14:20-15:00	CGH application in cytogenetic diagnosis	奇美醫院-曾慶誠 主任
15:00-15:20	Coffee break	
15:20-16:00	產前分子遺傳診斷的品管	長庚大學-朱大成 教授
16:00-16:40	Recurrent malformation in familial partial aneuploidies	馬偕紀念醫院-陳持平 主任
16:40-17:00	綜合討論	



## 細胞及分子產前遺傳檢驗進階認證課程報名表 9/29

姓 名	<small>請清楚填寫</small>	任職院所	<small>收據抬頭</small>
		單 位	<small>請填寫清楚以免遺失</small>
地 址	郵遞區號                      院 ( 地 ) 址 :		
聯絡電話		繳 費	<input type="checkbox"/> 匯票 <input type="checkbox"/> 劃撥   NT\$
<input type="checkbox"/> 非會員 <input type="checkbox"/> 從屬會員編號 『A-                      』			

請先繳清報名費，再將報名表填妥後，傳真至學會 FAX：02-23814234

報名截止日期至 9 月 9 日止；完成報名者，學會於 9 月 20 日陸續寄出上課證及收據

持有公務人員終生護照者，請於當日攜帶證件至櫃檯蓋章，逾期恕不受理補蓋

## 第二屆懷孕初期唐氏症篩檢台北研討會

### 頸部透明帶認證課程

## 報名表

時間：91年9月8日(星期日)09:00~17:00

地點：公務人力發展中心-福華國際文教會館 1F 前瞻廳

台北市新生南路3段30號 電話：02-83691155

姓名：\_\_\_\_\_ 學會會員：是 (周產期醫學會 編號：\_\_\_\_\_)  
(字跡請工整清晰) 否 (醫用超音波醫學會 編號：\_\_\_\_\_)

服務機關：\_\_\_\_\_ 地址：\_\_\_\_\_

服務單位：\_\_\_\_\_ 職稱：\_\_\_\_\_

電話：\_\_\_\_\_ 傳真：\_\_\_\_\_ E mail：\_\_\_\_\_

專業身份：醫師 技術人員

課程費用：會員 2,500 元 非會員 3,500 元

(註：費用含 FMF 教材"BOOK OF 11-14 WEEKS SCAN"一本，英鎊 15 元)

中午用餐：午餐費用另收 500 元，報名同時支付

報名須知：報名截止日期 91 年 8 月 27 日 (以完成付款為準，逾時恕不受理)

繳費方式：學會劃撥帳號：12420668 戶名：中華民國周產期醫學會

匯款後請傳真匯款單據至 02-23814234 吳秘書

福華國際文教會館備有收費停車場，1 小時 40 元 (建國高架橋下亦有停車場)

無預定午餐者請自行於附近餐廳用膳

報名洽詢專線：02-23816198 吳秘書

中華民國周產期醫學會地址：台北市常德街 1 號，景福館 2 樓

※終身學習護照現場蓋章，逾期恕不補蓋

### 課程內容

Principles of Prenatal Screening

Nuchal Translucency and Fetal Aneuploidy at 11-14 Weeks

Combined Biochemical and Ultrasound Chromosome Screening

Amniocentesis and CVS Counselling

Increased NT and a Normal Karyotype

Other Findings at the 11-14 Weeks Scan

Screening by Ultrasound at 18-20 Weeks

Multiple Pregnancies

Counseling, Practical Issues

Post Exam, NT Trainin

# 周產期醫學會學術研討會

-2002 年 8 月份-

( 歡迎各位婦產科、小兒科醫師、有興趣者免費參加 )

時 間：2002 年 8 月 17 日 ( 星期六 ) 早上 7:30 ~ 8:30

地 點：台北馬偕醫院 15 樓階梯教室 ( 台北市中山北路 2 段 92 號 )

主持人：劉瑞德 主任、陳持平 主任

主講者：台北榮民總醫院：一、Dr. 張家銘  
二、Dr. 曾曉詩

題 目：一、Sepsis Caused by *Ewingella Americana* during Pregnancy  
二、Prenatal Intracerebral Hemorrhage



## 中華民國周產期醫學會

100

台北市常德街一號

電話：(02)2381-6198

傳真：(02)2381-4234

印刷品