

A HYPOGLYKAEMIA DIFFERENCIÁLDIAGNOSZTIKÁJA CSECSEMŐ- ÉS GYERMEKKORBAN

• Csecsemő- és Gyermekgyógyászati Szakmai Kollégium •
Szerző: dr. Körner Anna

DEFINÍCIÓ

A hypoglykaemia elsősorban egy biokémiai definíció, amely a keringő vér alacsony cukorszintjét jelenti. Csecsemőknél és gyermekeknél hypoglykaemiáról 3,5 mmol/l alatti vércukorszint esetén beszélünk. Nemzetközi konszenzus alapján az újszülötteknél a hypoglykaemia határértéke 2,6 mmol/l. Az újszülöttek és kis csecsemők a relatíve nagy agytérfogat miatt esendőbbek a hypoglykaemiával szemben. A hypoglykaemia lehet aszimptomatikus és szimptomatikus, súlyos központi idegrendszeri és cardiorespiratoricus tünetekkel. A későbbi csecsemőkorban jelentkező hypoglykaemia tünettanában is valamelyest különbözik az újszülöttkori hypoglykaemiától. Minden akután beteg gyermeknél hypoglykaemiára kell gondolni, különösen akkor, ha a gyermek megelőzően kevés ételt, ill. folyadékot fogyasztott. A diabéteszben alkalmazott inzulinkezeléstől eltekintve a hypoglykaemia szinte mindig éhezésben lép fel. A postprandialis hypoglykaemia, amely elsősorban a megelőző gastrointestinalis műtétek következményeként jelentkezik, gyermekkorban ritka.

PATOFIZIOLÓGIA

A normális vércukorszint nagyon szigorúan szabályozott 4,4 és 4,95 mmol/l között.

Étkezést követően a vércukorszint átmenetileg 6,5–7,7 mmol/l közé emelkedik. A különböző feedback rendszerek általában a szénhidrátok felszívódása után 2 órával a vércukorszintet a praepandialis szintre csökkentik vissza. A vércukorszintet szabályozó hormonok közül a legfontosabb az inzulin és a glukagon. Amikor a vércukorszint az étkezést követően megemelkedik, az inzulinszekréció fokozódik, ami a májban a glükózból történő glikogénfelépítést serkenti. Amikor a máj- és az izomsejtek glikogénnel már telítődtek, a továbbiakban felvett cukor zsír formájában tárolódik. A vércukorszint csökkenésekor, a glukagon a májban a glikogénolízist serkentve glükózt juttat az érpályába, és emeli a vércukorszintet. Éhezéskor a máj a glikoneogenesis révén tartja fenn a normális vércukorszintet. A glikoneogenesis az aminosavakból és a glicerolból történő glükózképzést jelenti. A májban zajló glikoneogenesishez szükséges aminosavak az izomfehérjék lebontásából keletkeznek. A keringő zsírsavak ketontestekké, acetecetsavvá és β -hidroxivajsavvá katabolizálódnak, és szubsztrátként szolgálnak a legtöbb szövet, beleértve az agy számára. A hypothalamus a szimpatikus idegrendszert stimulálva a mellékvesében adrenalinszekréciót eredményez, amely a májból további glükózkibocsátást okoz. Elhúzódó, órákig, ill. napokig tartó hypoglykaemia esetén a növekedési hormon- és kortizolszekréció megnő, csökkentve a szervezet különböző sejtjeiben zajló glükózfelhasználást.

Újszülötteknél a vércukorszint a születést követő 1-3 órában csökken, majd spontán emelkedik. A máj glikogénraktárai közvetlenül a szülés után gyorsan kiürülnek, és az újszülötteknél észlelt glükózt turnover 10%-áért elsősorban az alaninból történő glikoneogenesis a felelős.

HYPOGLYKAEMIA

Az újszülöttkori hypoglykaemia okai:

- a hormonális válasz hiánya;
- inadekvát szubsztrátrezerv máj glikogén formájában;
- nem megfelelő izomfehérje-raktár mint a glikoneogenezishez szükséges aminosavak forrása;
- inadekvát zsírraktárak a zsírsavak kibocsátására.

Hypoglykaemia az idősebb csecsemőknél és gyermekeknél:

- a hypoglykaemia patofiziológiája hasonló a felnőttekéhez;
- a glükózhomeosztázist közvetlenül az étkezést követő időszakban a glikogénolízis, míg több órával az étkezést követően a glikoneogenezis határozza meg.

PREVALENCIA

Az USA-ban az újszülötteknél 1000 élveszülöttre 1,3–3 szimptomatikus hypoglykaemia jut. Az incidencia a definíciótól, a vizsgált populációtól, az etetés kezdetétől és a glükózmeghatározás módszerétől függ. A szérumglükózszint magasabb, mint a teljes vér glükózszintje. A hypoglykaemia incidenciája nagyobb a magas rizikójú újszülöttek csoportjában. A korai táplálás csökkenti a hypoglykaemia fellépésének valószínűségét. A koraszülöttség, a hipotermia, a hypoxia, az anyai diabétesz (a szülés alatti anyai magas vércukorszint) és az intrauterin növekedési retardáció növeli a hypoglykaemia incidenciáját.

A hypoglykaemia leglényegesebb hosszú távú következménye a neurológiai károsodás, amely mentális retardációt, visszatérő görcsállapotokat és személyiségzavart eredményez. Bizonyított, hogy a súlyos hypoglykaemia a cardiovascularis funkció károsodását okozza.

A HYPOGLYKAEMIA KLINIKAI TÜNETEI

A szimptomatikus hypoglykaemia kifejlődésének korai fázisa az adrenalinmobilizáció okozta autonóm válasszal hozhatók összefüggésbe. A hypoglykaemia súlyosbodásakor a neuroglycopeniás tünetek dominálnak. Az idősebb gyermekekkel ellentétben a fiatalabbak (csecsemők) nem képesek a panaszukat verbalizálni, és igen sérülékenyek a hypoglykaemiával szemben.

Újszülöttkorban	Idősebb csecsemőknél és gyermekeknél
Adrenerg tünetek	
sápadtság izzadás tachypnoe	sápadtság izzadás félelemérzés szívdobogás remegés gyengeség hányinger, hányás
Neuroglycopeniás tünetek	
izgatottság apnoe hipotónia táplálási nehézség irritabilitás furcsa sírás görcsök	izgatottság éhségérzet fejfájás zavartság látászavar ataxia koncentrációs nehézség görcsök kóma

A HYPOGLYKAEMIÁVAL JÁRÓ BETEGSÉGEK CSOPORTOSÍTÁSA

Endokrin betegségek:

hyperinsulinismus;
mellékvese-elégtelenség;
hypopituitarismus;
növekedési hormon-hiány;
hypothyreoidismus.

Anyagcsere-betegségek:

a zsírsav-oxidáció és a karnitintranszport zavara;
a szénhidrát-anyagcsere zavara;
a szervessav-anyagcsere zavara;
a glikoneogenezis zavara.

Egyéb betegségek:

neonatalis szövödmények: koraszülöttség, asphyxia, veleszületett szívhibák, diabéteszes anyák újszülöttei, szekunder hyperinsulinismus;
gyógyszer okozta: inzulin, alkohol, aszpirin, kemoterápiás szerek;
májelégtelenség;
sokszervi elégtelenség;
szepszis.

A HYPOGLYKAEMIA KIVÁLTÓ OKAI KÜLÖNBÖZŐ ÉLETKORBAN

AZ ÚJSZÜLÖTTKORI HYPOGLYKAEMIA OKAI

Congenitalis hyperinsulinismus*Jellemzői:*

- a normoglykaemia fenntartásához >10 mg/kg/perc glükózinfúzióra van szükség;
- a kezdet a születéstől általában 18 hónapos korig terjed;
- az inzulinszekréció a vércukorszinthez képest aránytalanul magas;
- általában a béta-sejt diffúz szabályozási zavarával kapcsolatos. A fokális megbetegedés, mint az izolált szigetsejt-adenoma, újszülöttkorban ritka. A congenitalis hyperinsulinismus genetikai okának felfedezése óta a korábbi elnevezések (nesidioblastosis, leucinérzékeny hypoglykaemia, csecsemőkori perzisztáló hyperinsulinaemiás hypoglykaemia [PHHI]) elavulttá váltak. Jelen tudásunk szerint 4 gén mutációja ismert, amely congenitalis hyperinsulinismus kialakulásához vezet: (i) autoszom recesszív (domináns) öröklődéssel jár az ATP-szenzitív K-csatorna alegységeit kódoló, a 11-es kromoszómán elhelyezkedő SUR1 és Kir6.2 gén mutációja. Autoszomális domináns öröklődést mutató congenitalis hyperinsulinismussal jár a glükokináz és a glutaminsav-dehidrogenáz gén mutációja. Az utóbbi betegség hyperammonaemiával is jár.
- Átmeneti neonatalis hyperinsulinismus a diabéteszes anyák újszülöttjeinél jelentkezik, akiknél csökkent a glükagonszekréció, és az endogén glükózképződés jelentősen gátolt. Ezeket az újszülötteket macrosomia, fokozott táplálási igény, intermittáló letargia, nyugtalanság és görcsök jellemzik. A prolongált neonatalis hypoglykaemiában szenvedő újszülöttek klinikai jellemzői a következők:
 - a gesztációs korhoz képest alacsony születési súly (SGA);
 - perinatalis asphyxia;
 - anyai toxaemia;
 - Beckwith-Wiedemann-szindróma.

Korlátozott glikogénraktárak (koraszülöttség, iu. növekedési zavar)

Kiürült glikogénraktárak (asphyxia, perinatalis stressz, éhezés)

Fokozott glükózfelhasználás (hipertermia, polycytaemia, szepszis, növekedéshormon-hiány)

Csökkent glikogenezis, glikoneogenezis vagy az alternatív energiahordozók csökkent felhasználása (veleszületett anyagcserezavar, mellékvesekéreg-elégtelenség).

A HYPOGLYKAEMIA OKAI IDŐSEBB CSECSEMŐKNÉL, GYERMEKEKNÉL ÉS TINÉDZSEREKNÉL:

- éhezés: a ketotikus hypoglykaemia viszonylag ritka kórállapot. Általában 5 évesnél fiatalabb gyermekeknél lép fel, akik az éjszakai vagy egyéb hosszabb éhezést követően hypoglykaemiás tüneteket mutatnak, különösen betegségek idején, amikor a táplálékfelvétel korlátozott. Az állapot kialakulásában a glikogénraktárak kiürülése játszik szerepet. Ez az elégtelen glikoneogenezisből fakadó inadekvát glükózprodukciónal párosulva hypoglykaemiához vezet. Jellemző az általában enyhe hypoglykaemia mellett jelentkező ketonuria. A glikoneogenezis és ketogenezis szubsztrátigényének kielégítésére a zsírsav-oxidáció fokozódik. A vizeletben felszaporodnak az éhezéssel állapotot jelző ketontestek, a zsírsav-metabolizmus melléktermékei.
- táplálkozási zavar;
- hasmenés;
- májbetegség (Reye-szindróma, hepatitis, cirrózis, hepatoma);
- Aminosav- és szervessav-betegségek (tirosinosis, galactosaemia [galaktóz-1-P-uridil-transzferáz hiánya], fruktóztolerancia (fruktóz-1-6-bifoszfát-aldoláz hiánya), jávorfaszörp-betegség, propionsav, ill. metilmalonsav-acidózis, glutársav-aciduria, 3-hidroxi-3-metilglutársav aciduria);
- szisztémás betegségek (szepszis, égés, kardiogén sokk, respiratorikus distressz szindróma);
- a glikogénszintézis enzimatis zavarai;
- a glikogénlebontás enzimatis zavarai;
- a glikoneogenezis enzimatis zavarai;
- endokrin okok (mellékvese elégtelenség);
- glükagonhiány;
- insulinoma;
- csökkent vagy hiányzó zsírraktárak;
- a zsírsav-oxidáció enzimatis zavarai;
- nagy tumorok;
- a gyógyszer indukálta hyperinsulinismus titkolt inzulinadás vagy orális antidiabetikum adásának a következménye, az exogén inzulinadás az alacsony C-peptid-szint alapján diagnosztizálható;
- mérgek/gyógyszerek (alkohol, izoniazid, inzulin, propranolol, szalicilát, orális antidiabetikumok, pentamidin, kinin, dizopiramid, éretlen gyümölcsök, patkányméreg).

DIAGNÓZIS

LABORATÓRIUMI VIZSGÁLATOK

Elsődlegesen elvégzendő vizsgálatok

- *Szérum- vagy plazmaglükóz meghatározása.* A legfontosabb laboratóriumi vizsgálat a vércukor precíz mérése.
Az ujjbegyből történő gyorsmeghatározások félrevezetőek lehetnek (technikai hiba a vérvételben, a gyorsesztekben stb.). A szérumglükóz szintje kb. 10–15%-kal magasabb, mint a teljes vér glükózsztintje (a vörösvértetek glükózkoncentrációja alacsony). Az artériákban és a kapillárisokban a plazmaglükózsztint 10%-kal magasabb lehet, ha a vérvétel nem éhgyomorra történik.
- *Vérgázanalízis:* az acidózis jelenléte ketoacidosis, lactatacidosis vagy szervessav-acidaemiát jelez.
- *Májfunkciós vizsgálat:* a hyperbilirubinaemia, a magas enzimértékek és a véralvadási zavar májbetegsége utal.
- A *karbamid-nitrogén* emelkedése praerenalis azotaemiát jelez, amely a prolongált hányást követő kiszáradás tünete lehet
- Az *elektrolit-háztartás zavarai* (hyponatraemia és hyperkalaemia) primer mellékvese-elégtelenségre, illetve a mellékvesekéreg szteroid-bioszintézisének zavarára utalnak.
- A *laktátszint emelkedése* májbetegsége, hosszan tartó görcs következtében fellépő hypoxiára, illetve glikogéntárolási betegségekre jellemző.
- Az *ammóniaszint emelkedése* májbetegsége, illetve a hyperinsulinismus hyperammonaemiával járó formájára utal.

A hypoglykaemia idején vért kell félretenni olyan speciális vizsgálatokra, amelyek szükségessége a későbbiekben merül fel (C-peptid, kortizol, kreatinkináz, triglicerid, szabad zsírsav, ketontestek, húgysav, foszfát stb.).

- *Vizeletvizsgálat:* a hypoglykaemiás állapotot követő első ürített vizelet ketonszintje vizsgálandó. Ha a hypoglykaemia idején nincsen magas vizeletketonszint, az arra utal, hogy a zsírszövetből nem történt zsírmétabolizmus (hyperinsulinismus), vagy a zsírból nem történik ketontestképzés (a zsírsav-oxidáció enzimatisz defektusa). A vizeletet szervessav-analízisre kell küldeni. Nem glükózredukáló anyag jelenléte a vizeletben galactosaemiára utal.

Speciális laborvizsgálatok

Endokrin vizsgálatok

- Szérum: inzulin és C-peptid meghatározása - az alacsony vércukorhoz képest akár csak viszonylagosan emelkedett C-peptid-szint hyperinsulinismusra utal. (Ha a vércukorszint $<2,2$ mmol/l, a plazmainzulin koncentrációjának általában <5 , de mindenképpen <10 μ E/ml-nek kell lennie.) Magas inzulinszint alacsony C-peptid-szinttel exogén inzulin-túladagolást (factitious hypoglykaemia; „Munchausen syndrome by proxy”) jelent.
- Szérum: kortizolszint – Addison-kór és a mellékvesekéreg szteroidok bioszintézisének zavara esetén határozandó meg. A mellékvesekéreg-elégtelenség időben megelőzheti az adrenoleukodystrophia neurológiai tüneteit.
- A szérum növekedéshormon-szintjének csökkenése izolált növekedéshormon-hiányra, illetve panhypopituitarismusra utal.

Anyagcsere-vizsgálatok

- Szérum: nem észterifikált szabadzsírsav- és 3-hidroxi-vajsav-szint meghatározása – hyperinsulinismusban gátolt a lipolízis. A zsírsav-oxidáció zavara esetén a ketogenezis gátolt. A szabad zsírsav/3-hidroxi-vajsav hányados fiziológias körülmények között <2. A >2 érték a zsírsav-oxidáció zavarára utal.
- A vizeletcukor-kromatográfia a galactosaemia és a fruktóztolerancia diagnosztikájában segít.
- A vizelet-szervessav meghatározása – szervessav- és zsírsav-anyagcserezavarban kórjelző;
- A plazma acil-karnitin-szintjének eltérése szervessav-, illetve zsírsav-anyagcserezavarra utal.
- A szérum- és vizelet-aminosav meghatározása a thyrosinaemia, illetve a jávorfaszörp-betegség kórismézésében segít. A szérumalaninszint emelkedése krónikus laktátszint-növekedésre utal.

A további enzimatis/molekuláris vizsgálatok elvégzése a beteg állapotának stabilizálása után javasolt.

Prolongált éheztetéses vizsgálat

Bizonyos esetekben a diagnózis felállításához szükség van az etetés kihagyására (csecsemőknél) vagy hosszabb ideig tartó éheztetésre (nagyobb gyermekeknél). Hypoglykaemiára gyanús esetekben éheztetéssel járó vizsgálatot csak szoros orvosi felügyelet és normális acil-karnitin-profil mellett szabad végezni. Míg felnőtteknél a 72 órás éheztetéses teszt az organikus hyperinsulinismus kimutatásának aranystandardja, gyermekkorban az éheztetéses vizsgálat csak ritkán haladja meg a 24 órát.

Glükagonteszt

A klasszikus teszt a máj glükózprodukciónak kimutatására glikogéntárolási betegségben az éheztes glükagonteszt. A vizsgálatot 30 µg/kg glükagon intravénás adásával végezzük, majd 0–15–30–45–60 percnél vérvétel történik a vércukor- és a tejsavszint meghatározására. Fiziológias körülmények között a vércukor a kiindulási értékhez képest 2,2–3,3 mmol/l-rel emelkedik. Glikogéntárolási betegségben a vércukor-emelkedés minimális még akkor is, ha a terhelést étkezés után végezzük. A glikoneogenezis zavara esetén éhezésben nincs megfelelő vércukorválasz, étkezést követően azonban a vércukor-emelkedés megfelelő. Hyperinsulinismusban a glükagonteszt markáns vércukor-emelkedést okoz.

Szegmentális pancreasvérminta-vétel (szimultán vércukor- és inzulinmeghatározással) a diffúz és fokális hyperplasia elkülönítésére.

KÉPALKOTÓ VIZSGÁLATOK

A pancreasadenoma kimutatása angiográfiával ritkán sikeres. Kétéves kor alatt a tumorszövet kimutatásának esélyét a vascularis trauma veszélyének fényében kell mérlegelni.

A HYPOGLYKAEMIA KEZELÉSE

Elsődleges (területi) ellátás

Cél az akut életveszélyes állapot stabilizálása és a szupportív terápia megkezdése. Ha a beteg öntudatánál van és a légutakat védő reflexei működnek, szájon át kell cukortartalmú italt, 10–20 g glükózt tej vagy gyümölcsital formájában) adni. Hatástalanság esetén 10–15 perc múlva megismételhető. A hypoglykaemia visszatérésének megelőzőse céljából a cukortartalmú folyadék itatását követően szilárd táplálékot is kell adni.

Minden gyermek, akinél a hypoglykaemia nem az inzulinkezelés következménye, hospitalizálandó az állapot monitorozása és a diagnosztikus kivizsgálás céljából.

Intézetben a szupportív terápia oxigénadást, vénabiztosítást és monitorozást jelent. A hypoglykaemia korrekciójára nem reagáló görcs esetén antikonvulzív terápiát kell alkalmazni. A <7,1-es pH-val járó acidózis sokkra, illetve súlyos alapbetegségekre utal, amelyet megfelelően kezelni kell.

A kezelés célja a $\geq 2,5$ mmol/l-es vércukor fenntartása.

Ha a csecsemő vagy kisgyerek nem akar inni, de a légutakat védő reflexei jól működnek, megkísérelhető a cukortartalmú folyadék oro-, illetve nasogastricus szondán keresztül történő bejuttatása.

GYÓGYSZERES KEZELÉS

Az idegrendszeri szövődmények megelőzése céljából a hypoglykaemiát a lehető leghamarabb kezelni kell:

- az öntudatnál levő és intakt légúti védekező rendszerrel bíró betegeknek szájon át 20 ml/kg glükóztartalmú folyadékot kell adni;
- az inni képtelen vagy sérült légúti védekező reflexű betegeknél a gyógyszerek beadására az intramuscularis, illetve intravénás utat kell választani.

Az eszméletlen hypoglykaemiás beteg akut gyógyszeres ellátása

- Glükagon im.: testsúly <25 kg: 0,5 mg, testsúly >25 kg: 1,0 mg.
Újszülöttkorban: 20 μ g/kg.
- 10% glükóz iv. 2,5 ml/kg (200–500 mg/kg).
Újszülöttkorban: 10% glükóz iv. 5 ml/kg/óra. Súlyos esetben szükségessé válhat egy kezdeti bolusz (2,5 ml/kg 10%-os glükóz 5 perc alatt) beadása.

Hypoglykaemia elleni szerek

Glükóz – az elsődlegesen választandó szer.

Újszülöttkorban adandó:

- diabéteszes anyák gyermekeinek (hyperglykaemia kerülendő, mert azonnali inzulinválaszt eredményez);
- SGA, toxaemiás terhességből származó, illetve asphyxiás újszülöttek glükózinfúziót igényelnek (>20 mg/kg/min). A kezelés általában 2–4 hétig szükséges.

HYPOGLYKAEMIA

Gyermekgyógyászati adagolás:

Kezdeti bolusz: 0,25 g/kg (2,5 ml/kg 10% dextróz vagy 1 ml/kg 25% dextróz) kizárólag iv.

Fenntartó adag: 6–8 mg/kg/min.

Mellékhatás: a diuresis fokozása.

Diazoxid (Hyperstat) – a hyperinsulinismus kezelésének specifikus szere – evidenciaszint: 1.

Vércukoremelő hatása a pancreasban az inzulinelválasztás gátlásán alapul. (V. sz. extrapancreaticus hatás is.) A hatás 1 óra múlva kezdődik, és normális vesefunkció esetén általában 8 órán át tart.

Gyermekgyógyászati adagolás: 3–8 mg/kg/nap p. os 4 részre osztva.

Kontraindikáció: dokumentált túlérzékenység, coarctatio aortae, phaeochromocytoma; arteriovenosus sönt; aortaaneurysma.

Interakciók. Csökkenhet a szérumszint (csökkent antikonvulzív hatás). A tiazid típusú diuretikumok potenciálhatják a hiperurikemizáló és antihipertenzív hatást.

Octreotid (Sandostatin) – a szomatostatinnal hosszú hatású analógja, amely szuprimálja az inzulinszekréciót. Evidenciaszint: 1.

Gyermekgyógyászati adagolás: 2–10 µ/kg/nap sc., 3–4 dózissal osztva vagy folyamatos iv. infúzióban.

Kontraindikáció: túlérzékenység.

Interakció: a cyclosporin hatását csökkentheti.

Inzulin, orális antidiabetikum, béta-blokkoló, illetve kalciumcsatorna-blokkoló kezelésben részesülő betegek az adag változtatását igényelhetik.

Mellékhatás: a gyomor-bél rendszer motilitásának megváltozása, hányinger, hasi fájdalom, hasmenés, epekövek megjelenése, az epe besűrűsödése. Az ellenregulációs hormonok (inzulin, glükagon, növekedési hormon) szintjének változása miatt hypoglykaemia, hyperglykaemia, bradycardia, szívvezetési zavarok és aritmia léphet fel. A TSH-szekréció gátlása miatt hypothyreosis jelentkezik. Különös figyelmet érdemelnek a beszűkült vesefunkciójú és az epeköves betegek.

Glükagon – hatásos a hyperinsulinaemia következtében fellépő hypoglykaemiában, főként, ha véna nem biztosítható.

Gyermekgyógyászati adagolás: 0,03–0,1 mg/kg/dózis iv./im. A koncentráció ne haladja meg az 1 mg/ml-t.

Kontraindikáció: túlérzékenységi reakció, phaeochromocytoma.

Interakció: az antikoagulánsok hatását növeli, ezért a protrombinaktivitás monitorozandó.

Mellékhatás: a glükagon csak azokban az esetekben hatásos, amikor a májban kellő nagyságú glikogénraktár van. Nincs hatás éhezéskor, mellékvese-elégtelenségben, illetve krónikus hypoglykaemiában.

Kortizol adása nem ajánlható, mert akut hatása csekély, ugyanakkor a hypoglykaemia okának kiderítését késleltetheti. (A kortizol stimulálja a glikoneogenezist és csökkenti a glükózfelhasználást, és az így létrejött általános vércukorszint-emelkedés elfedheti a hypoglykaemia valódi okát.)

KIEGÉSZÍTŐ KEZELÉS

Ha 3 hónaposnál fiatalabb csecsemőnél diagnosztizálunk hypoglykaemiát, sebészeti intervencióra is szükség lehet. A sebészi feltárás a glükózra, illetve szomatostatintinra nem reagáló hyperinsulinismus esetén jön szóba, amikor a hasnyálmirigy 85–90%-ának az eltávolítását ajánlják. A beavatkozás veszélye a diabétesz kialakulása. Ha a hypoglykaemia először 3–6 hónapos korban manifesztálódik, legalább 2–4 héten át gyógyszeres kezeléssel (l. fent) és gyakori étkezéssel kell próbálkozni.

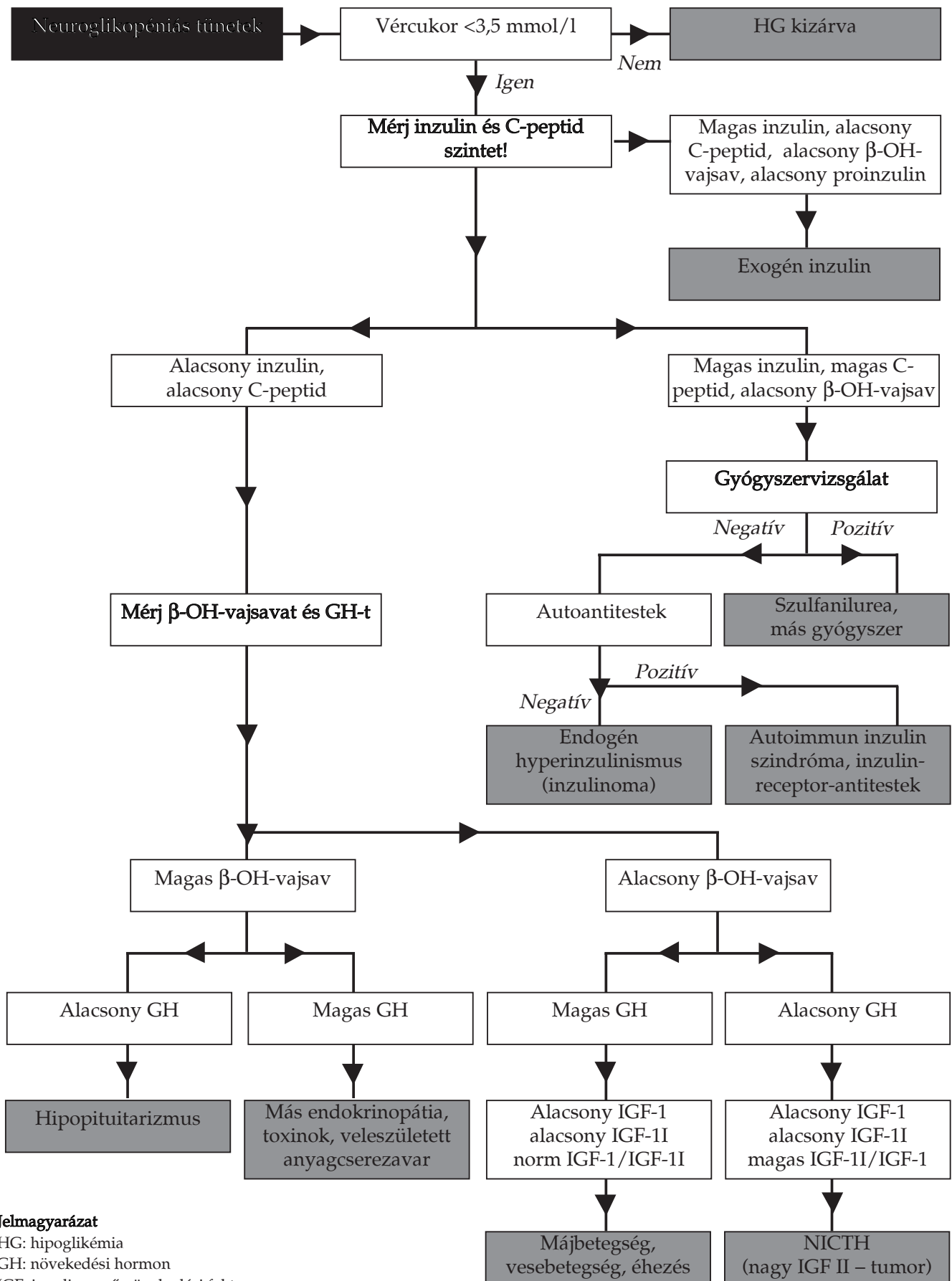
TÉVEDÉSI LEHETŐSÉGEK:

- a hypoglykaemia visszatérése veszélyének alábecsülése;
- a hypoglykaemia diagnosztizálásának hiánya elsősorban olyan betegeknél, akik visszatérő hypoglykaemiában és következményes görcsökben, illetve mentális retardációban szenvednek.

IRODALOM

1. Beardsall K, Yuen K, Williams R, Dunger D. Applied physiology of glucose control *Curr Paediatr.* 2003;13:543–8.
2. Cornblath M, Hawdon JM, Williams AF, et al. Controversies regarding definition of neonatal hypoglycemia: suggested operational thresholds. *Pediatrics.* 2000;105:1141–5.
3. Cowett RM, Farrag HM. Selected principles of perinatal-neonatal glucose metabolism *Sem Neonatol.* 2004;9:37–47.
4. Deshpande S, Plattb MW. The investigation and management of neonatal hypoglycemia. *Sem Fetal Neonat Med.* 2005;10:351–61.
5. Dunnea MJ, Cosgrovea KE, Shepherda RM, Ämmälä C. Potassium Channels, Sulphonylurea Receptors and Control of Insulin Release. *Trends Endocrinol Metabol.* 1999;10:146–52.
6. Fleisher, G, ed. Pediatric hypoglycemia. In: *Textbook of Pediatric Emergency Medicine.* Lippincott Williams & Wilkins; 2000.
7. Halamek LP, Benaron DA, Stevenson DK. Neonatal hypoglycemia, Part I: Background and definition. *Clin Pediatr (Phila).* 1997;36:675–80.
8. Humea R, Burchella A, Fiona LR, Williamsb FLR, Koha DKM. Glucose homeostasis in the newborn. *Early Human Development.* 2005;81:95–101
9. Losek JD. Hypoglycemia and the ABC'S (sugar) of pediatric resuscitation. *Ann Emerg Med.* 2000;35:43–6.
10. Lteif AN, Schwenk WF. Hypoglycemia in infants and children. *Endocrinol Metab Clin North Am.* 1999;28:619–46
11. Meissner T, Mayatepek E. Clinical and genetic heterogeneity in congenital hyperinsulinism. *Eur J Pediatr.* 2002;161:6–20.
12. Mundy H, Lee PJ. The glycogen storage diseases. *Curr Paediatr.* 2004;14:407–13.
13. Olpin, SE. Implications of impaired ketogenesis in fatty acid oxidation disorders. *Prostaglandins, Leukotrienes and Essential Fatty Acids.* 2004;70:293–308.
14. Reid SR, Losek JD, Gideon Bosker, ed. Hypoglycemia in Infants and Children. In: *The Textbook of Primary and Acute Care Medicine.* 2003.
15. Rubio-Gozalbo ME, Bakker JA, Waterham HR, Wanders RJA. Carnitine-acylcarnitine translocase deficiency, clinical, biochemical and genetic aspects. *Mol Asp Med.* 2004;25:521–32.
16. Service FJ. Hypoglycemic disorders. *New Engl J Med.* 1995;332:7144–52.
17. Soltész G, Aynsley-Green A. Hyperinsulinism in infancy and childhood. In: *Advances in Internal medicine and pediatrics.* Frick P, von Harnack G–A, Kochsiek K, Martinin GA, Prader A (eds). Springer Kiadó, Berlin-Heidelberg 1984; 152–2002.
18. Stanley CA. Hyperinsulinism in infants and children. *Pediatr Clin North Am.* 1997;44:363–74.

ALGORITMUS A HYPOGLYKAEMIA DIFFERENCIÁLDIAGNÓZISÁHOZ



Jelmagyarázat

HG: hipoglikémia

GH: növekedési hormon

IGF.:inzulinszerű növekedési faktor