

MI A VELESZÜLETETT HIPERINZULINIZMUS?

Az újszülöttek és a gyermekek súlyos, perzisztens hipoglikémiájának leggyakoribb oka a veleszületett hiperinzulinizmus (HI). A megelőzhető, de visszafordíthatatlan agykárosodás leggyakoribb oka az elhúzódó hipoglikémia.

A hiperinzulinémiás csecsemők 60%-nál alakul ki hipoglikémia már az életük első hónapjában. A fennmaradó százalék nagyrészt már 1 éves kor előtt kialakul a hipoglikémia.

A HI-s babáknak 5-ször több cukorra (glükózra) van szüksége, mint a normál gyerekeknek..

#bemysugar
#stophelows

A súlyos hiperinzulinizmusnak számos oka lehet. Bizonyos formák az élet előrehaladásával megoldódnak, és átmenetiek. Mások genetikai hibákból erednek, és az életük során is fennmaradhatnak. Az agykárosodás mindkét esetben előfordulhat és nagy kockázatot jelent.



A legtöbb országban a HI előfordulási gyakorisága 1: 25 000 - 50 000 születéshez.

A HI-val rendelkező betegeknél az inzulin kiválasztásért felelős hasnyálmirigy nem érzékeli a vér glükóz szintjét így, ha a vércukorszint nem magas akkor is inzulint termel és bocsájt a vérkeringésbe ezzel súlyos, gyakran hosszantartó hipoglikémiát okozva.

Gyors diagnózissal, a korai kezelés megkezdésével, a hipoglikémiás állapot kialakulásának kivédésével megelőzhető az agykárosodás és a halál.



A HIPOGLIKÉMIA JELEI ÉS TÜNETEI

Az újszülötteleket gondozó egészségügyi szakembereknek figyelniük kell a riasztó jeleket és gondolniuk kell a **hipoglikémia** lehetőségére, amikor a következő tüneteket tapasztalják:

- Kékes vagy halvány bőr (cyanosis)
- Légzési elégtelenség, például légzési szünetek (apnoe) vagy szapora légzés, orrlyukak belégzéskor való kitágulása, nyögés
- Bágyadtság, ingerlékenység
- Petyhüdt izomzat
- Etetési nehézség vagy hányás
- Problémák a testhőmérséklettel (hirtelen csökkenése vagy emelkedése)
- Remegés, nyugtalanság, görcsroham vagy akár eszméletvesztés is bekövetkezhet

A hipoglikémia kimutatásának legfontosabb pontjai:

- Újszülötteknél, csecsemőknél és gyermekeknél a visszatérő hipoglikémia nem normális jelenség. Az egészséges újszülötteknél, akiknél a vércukorszint csökken, általában nem esik 50 mg / dl (2,7 mmol / l) szint alá. Kiemelt figyelmet kell fordítani azokra az újszülöttekre és csecsemőkre, akiknél a vércukorszint 50 mg/dl -nél alacsonyabb (2,7 mmol / l) vagy azoknál, akiknél a vércukorszint elhúzódóan alacsony marad.
- A veszélyeztetett csecsemőknek, akik alacsony vércukorszinttől szenvednek, megfelelő kórházi környezetben kell maradniuk a vércukorszintjüket normál tartományban tartva (cukros infúzióval) amíg az euglikémiát el nem érik, és ez fenntartható nem lesz a korosztályuknak megfelelő étkezési tervvel. Ezeknek a gyerekeknek jól kell szerepelni az éheztetéses teszten, vagy diagnózist kell felállítani és ellátni őket egy kezelési tervvel, ami a hipoglikémia alapjául szolgáló betegségüket kezeli, mielőtt hazamehetnének.
- Az újszülötteknek, akiknek hipoglikémiára utaló jeleik és tünetek vannak, még akkor is, ha nem ismerjük az okát, a hipoglikémiát kezelni kell az agykárosodás és a halál megelőzése érdekében.
- Az újszülött görcsrohamok nagyon különböznek az idősebb csecsemők, gyermekek és felnőttek görcsrohamaitól. Az újszülötteleket gondozó orvosoknak ismerniük kell az újszülöttkori görcsrohamokat. A vércukorszintet mindig ellenőrizni kell újonnan kialakuló görcsrohamoknál.