

Mervi E. Hyvönen ja Päivi J. Miettinen

Lapsen hypoglykemian selvittely

Hypoglykemiassa pienentynyt veren glukoosipitoisuus aiheuttaa neurogeenisia ja neuroglykopeenisia oireita, kuten vapinaa, hikoilua, ärtyneisyyttä, nälkää ja tajunnan häiriöitä, jotka väistyvät pitoisuuden suurentuessa. Tarkkaa hypoglykemian rajaa ei ole, mutta kun veren glukoosipitoisuus on alle 2,8 mmol/l, tarvitaan lisätutkimuksia. Lapsen hypoglykemia on yleensä hyvänlaatuinen niin sanottu ketoottinen hypoglykemia, joka liittyy esimerkiksi gastroenteriitin aikaansaamaan energiavajeeseen. Myös lisämunuaisen vajaatoiminta tai harvinaiset glukoosiaineenvaihdunnan sairaudet voivat ensimmäiseksi oireilla paastoon liittyvänä hypoglykemiana. Tärkein tutkimus veren glukoosipitoisuuden ohella on ketoaineiden määrittäminen, tarvittaessa tehdään kokonaistilanteen perusteella suunnattavat lisätutkimukset. Hypoglykemian oireenmukaisena hoitona on joko suun kautta annettava sokeripitoinen neste tai tajuttomalle potilaalle suoneen annettava glukoosiliuos. Hypoglykemian liittyminen paastoon ja lapsen ikä ovat tärkeitä diagnostisia tietoja.

Lapsella esiintyvä hypoglykemia on harvinainen mutta melko usein päivystävän lääkärin eteen tuleva haaste. Vielä 2000-luvun vaihteessa tyypin 1 diabetesta sairastavat potilaat saattoivat joutua lastenpäivystykseen hypoglykemian vuoksi, mutta uudet insuliinianalogit ja -pumpit ovat lähes poistaneet apua vaativat hypoglykemat tältä potilasryhmältä. Nykyisin tyypillinen potilas on vatsataudin sairastanut huonosti edeltävästi syönyt leikki-ikäinen. Tässä artikkelissa käsittelemme lapsen hypoglykemian diagnostiikkaa ja hoitoa. Diabeteksen hoitoon tai vastasyntyneisyyskauden veren glukoositasapainoon liittyviä ongelmia, kuten äidin diabetesta tai geneettistä hyperinsulinismia, emme käsittele.

Glukoosiaineenvaihdunnan perusteet

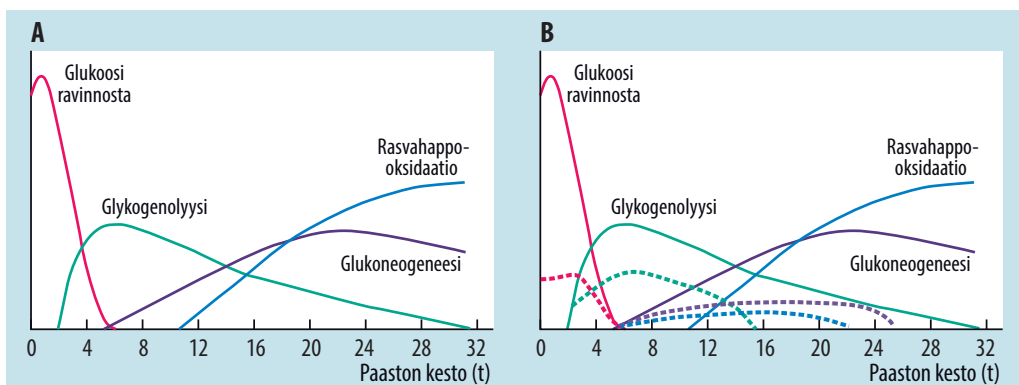
Ruokailun jälkeen ravinnosta saatava glukoosi otetaan soluun joko insuliinista riippuvaisesti tai riippumattomasti. Ylimääräinen glukoosi varastoidaan joko glykokeenina maksaan tai lihakseen tai rasvana, joista se voidaan tarpeen vaatiessa muuttaa glykogenolyysin tai lipolyysin kautta energialähteiksi. Lapset kestävät on-

gelmitta paastoa ikänsä ja kokonsa (eli glykokeenivarastojensa) mukaan noin 12–16 tuntia (1,2). Sen jälkeen insuliinin vastaavakuttajien (glukagoni, kasvuhormoni, kortisoli ja adrenaaliini) myötä käynnistyvät glukoneogeneesi ja lipolyysi, joiden kautta tuotetaan glukoosia ja rasvahappojen mobilisaation kautta ketoaineita keskushermoston energialähteeksi. Jos jokin näistä aineenvaihduntareiteistä ei toimi, on seurauksena hypoglykemia (KUVA 1).

Hypoglykemian määritelmä

Hypoglykemiassa on kysymys solujen, erityisesti keskushermoston hermosolujen, energiavajeesta. Yksinkertaistaen ”solut eivät saa ruokaa”, minkä seurauksena elimistön puolustusmekanismien tulisi käynnistyä korjaamaan tilanne, eli glykogenolyysi, glukoneogeneesi ja lipolyysi kiihtyvät tavoitteena tuottaa vereen glukoosia. Paastotilanteessa normaalina pidetään veren glukoosipitoisuutta 3,3–5,5 mmol/l, mutta hypoglykemialle on vaikeaa asettaa yksittäistä glukoosipitoisuusrajaa, ja tilanne pitää arvioida kokonaisvaltaisesti.

Hyvässä katsausartikkelissa todetaan, että ”hypoglykemia on spektri ja verenglukosiar-



KUVA 1. Elimistön energialähteet paaston aikana (A) ja häiriötilojen vaikutukset niihin (B): huono syöminen (punainen katkoviiva), glykogenolyysiin vaikuttavat sairaudet (vihreä katkoviiva), glukoneogeneesiin vaikuttavat sairaudet (violetti katkoviiva) ja rasvahappoaineenvaihdunnan sairaudet (sininen katkoviiva) (1). Energialähteiden suhteet ovat kuvitteelliset.

vo pitää suhteuttaa potilaan kliniseen kuvaan sekä vastavaikuttajahormonien tasoon” (3). Hypoglykemia diagnostisena veren glukoosipitoisuuden rajana pidetään kuitenkin yleisesti arvoa alle 2,8 mmol/l, ja vasta tällöin tilanne vaatii lisätutkimuksia. Perusteltuna hypoglykemia määritelmänä voidaan pitää niin sanottua Whipplen triadia: henkilöllä on hypoglykemiaan sopivat oireet ja löydökset, plasman tai veren glukoosipitoisuus on pieni ja tilanne korjautuu glukoosin annolla.

Hypoglykemia oireet

Hypoglykemia oireet voidaan jakaa etiologiansa pohjalta kahteen ryhmään: neurogeenisiin ja neuroglykopeenisiin. Neurogeeniset oireet syntyvät autonomisen hermoston (glukagonin, kasvuhormonin, kortisolin ja adrenaliinin erityksen) vasteesta hypoglykemiaan ja esiintyvät, kun veren glukoosipitoisuus on noin 3,0–3,3 mmol/l. Näitä oireita ovat vapina, hikoilu, tykytys ja nälän tunne. Pieni lapsi ei pysty itse kuvailemaan oireitaan, mutta kiukuttelu, nuokuminen ja itkeminen voivat viitata pieneen veren glukoosipitoisuuteen. Neuroglykopeeniset oireet taas syntyvät, kun hermosolut eivät saa riittävästi glukoosia. Näitä oireita ovat väsymys, päänsärky, epäselvä puhe, tajuttomuus ja pahimmillaan kouristus. Vakavampia oireita alkaa esiintyä, kun veren glukoosipitoisuus pienenee selvästi arvon 2 mmol/l.

Diagnostiikka

Hypoglykemia ilmenee tyypillisimmin infektion yhteydessä, kun glukoosin kulutus on lisääntynyt kuumeen vuoksi, tai kun ravinnon saanti on heikentynyt, kuten gastroenteriitin yhteydessä tai lapsen syötyä muuten poikkeavan huonosti. Taustalla voi olla hormonaalinen tai aineenvaihdunnallinen sairaus, mutta suurimmalta osalta lapsista yksittäisen infektioon liittyvän hypoglykemia taustalta ei löydy muuta sairautta.

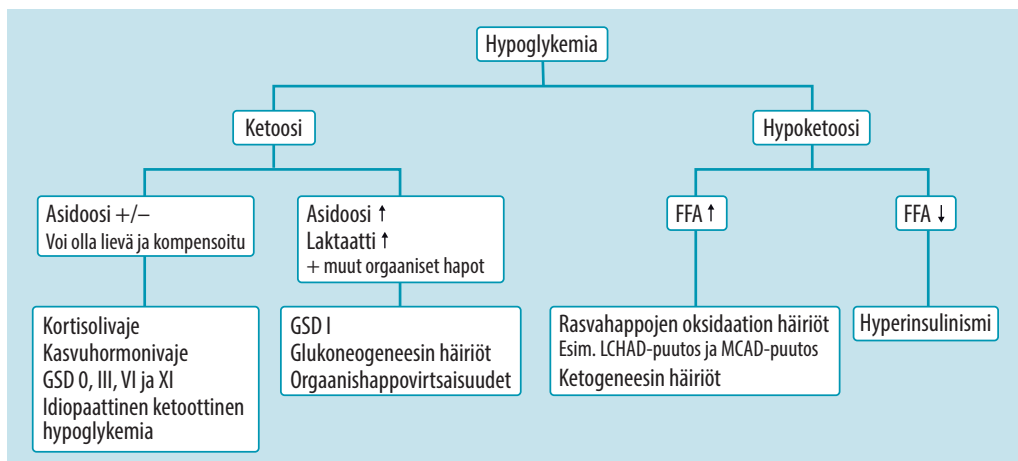
Mikäli hypoglykemat toistuvat tai ovat infektio-tilanteeseen nähden poikkeuksellisen voimakkaita, puhutaan idiopaattisesta ketoottisesta hypoglykemiasta tai heikentyneestä paastonsiedosta. Nämä tilat korjaantuvat yleensä lapsen kasvaessa (3). Hypoglykemia-tilanteessa on kuitenkin tärkeää pyrkiä ottamaan diagnostiset näytteet jatkohoitoa vaativien sairauksien tunnistamiseksi.

Anamneesissa kannattaa huomioida lapsen infektio-oireet, paasto aika, ruokavalio, perussairaudet ja lääkitykset, kasvu ja kehitys sekä mahdolliset aiemmat hypoglykemat. On myös tärkeää kysyä vanhemmilta, onko lapsi aiemmin sairastanut kuumetauteja tai gastroenteriittejä ilman poikkeavia oireita. Lisäksi kysytään suvun mahdollisista veren glukoosiarvoihin vaikuttavista sairauksista.

Laboratoriotutkimukset tehdään mahdollisuuksien mukaan ennen hypoglykemia kor-

TAULUKKO 1. Laboratoriotutkimukset hypoglykemia-tilanteessa.

Suositellaan ennen hypoglykemian korjaamista tai pian sen jälkeen	Ketoaineet pikamittarilla ja seuraavat pitoisuudet: – plasmasta glukoosi, beetahydroksibutyraatti, elektrolyytit, laktaatti, ALAT, NH ₄ -ioni – seerumista insuliini, vapaat rasvahapot, kortisoli, kasvuhormoni – verestä happo-emästase ja virtsasta ketoainemääritys
Jos potilaalla on huono yleistila, vaikea hypoglykemia, vaikea asidoosi tai hypoketoottinen tila	Verestä asyylikarnitiini- ja plasmasta aminohappopitoisuudet Virtsasta orgaanisten happojen määritys



KUVA 2. Algoritmi hypoglykemian diagnostiikkaan. Ketoaineiden mittaaminen on hypoglykemian etiologian selvittelyssä avainroolissa.

↓ = määrä vähenee, ↑ = määrä lisääntyy, +/- = ei merkittävää muutosta, FFA = vapaat rasvahapot, GSD = glykogenoosi, LCHAD-puutos = pitkaketjuisten rasvahappojen oksidaatiohäiriö, MCAD-puutos = keskipitkaketjuisten rasvahappojen oksidaatiohäiriö

jaamista, mutta jos tilanne vaatii nopeaa hoitoa, kannattaa näytteet ottaa vielä heti veren glukoosipitoisuuden korjaantumisen jälkeenkin. Tärkein yksittäinen tutkimus on ketoaineiden määrittäminen (plasman beetahydroksibutyraattipitoisuus). Arvojen suureneminen on elimistön normaali reaktio paastoon ja hypoglykemiaan. Ketoaineet saa monessa päivystyspisteessä määritetyksi myös pikamittarilla sormenpäästä, ja ne näkyvät vielä hypoglykemian jälkeisessä virtsanäytteessä. Insuliinipitoisuus on normaalisti hypoglykemian aikana mittaamattoman pieni mutta suurenee nopeasti sokerin saannin jälkeen.

TAULUKOSSA 1 esitetään hypoglykemia-tilanteessa suositellut tutkimukset ja **KUVASSA 2** erotusdiagnoosi tulosten pohjalta. **TAULUKOSSA 2** esitetään kolme esimerkkitapausta.

Mikäli näytteitä ei ole hypoglykemia-tilanteessa saatu ja tilanne edellyttää lisäselvitte-

lyä, voidaan jatkossa tehdä osastolla tarkasti valvottu paastokoe. Paastokokeen tarve on vähentynyt, koska monet aineenvaihduntasairaudet löytyvät jo vastasyntyneen seulonnassa tai niitä voidaan etsiä myös epäilyn perusteella kohdennetulla geenipaneelilla (4). Normaali seulontatuloks ei kuitenkaan sulje pois aineenvaihduntasairauksia. Tarvittaessa lapsen veren glukoosiarvoja voidaan myös seurata 1–2 viikon ajan kudosglukoosisensorilla ja päättää jatkotutkimusten tarve tulosten perusteella.

Erotusdiagnoosi

Hyperinsulinismi. Vastasyntyneen hypoglykemian selvittelyssä on tärkeää huomioida transiientti tai geneettinen hyperinsulinismi (5). Isomman lapsen hyperinsulinismi on kuitenkin hyvin harvinainen. Gastrostoomaan annettava ravitsemus ja fundoplikaatioleikkaus voivat

TAULUKKO 2. Potilasesimerkkejä lasten päivystykseen hypoglykemian vuoksi tulleista potilaista.

Tapaus	Tärkeimmät laboratorioarvot	Diagnostiikan perusteet	Diagnoosi	Hoito
Kolmetoistavuotias poika oli alkanut jalkapalloturnauksen jälkeen ripuloida ja oksentaa. Seuraavana aamuna hän sai kouristuksen. Ensihoidossa veren glukoosipitoisuus oli 1,9 mmol/l. Verenpaine oli matalahko ja paino vähentynyt pari kiloa kesän aikana. Ajoittaista oksentelua ja väsymystä kuukauden.	P-Na 121 mmol/l, P-K 5,6 mmol/l P-OHBUT 5 mmol/l, S-kortisoli 180 nmol/l	Hyponatremia, -glykemia ja -tensio yhdistyneenä ketogeneesiin ja suhteettoman pieneen kortisolipitoisuuteen. Kliinisessä tutkimuksessa todettiin likaisen ruskea iho, ja pigmentti oli korostunut kämmenvaioissa.	Primaarinen autotimmuuni lisämunuaisvaje: Ihon ruskeuteen sopivat P-ACTH 2 500 ng/l ja suurentunut S-21-OH-Ab-pitoisuus.	Hydrokortisoni 8 mg/mg ² x 3 ja fludrokortisoni 0,2 mg x 1
Yksivuotias aiemmin terve tyttö oli hengitystieinfektion jälkeen syönyt huonosti. Aamulla hän sai kouristuksen. Veren glukoosipitoisuus pikamittarilla oli 0,9 mmol/l. Suonensisäisen glukoosiinfuusion jälkeen pitoisuus pysyi arvossa noin 3 mmol/l.	P-glukoosi 2,6 mmol/l, P-OHBUT 1 mmol/l, pH 7,33, BE -9,2 mmol/l, HCO ₃ 16 mmol/l, P-laktaatti 4,5 mmol/l, P-ALAT 87 U/l	Asidoosi, niukka ketogeneesi hypoglykemiassa, lievä P-ALAT-pitoisuuden suureneminen. Virtsan orgaanisissa hapoissa poikkeavasti trikarboksyylihapposyklin välivaiheita.	PEPCK-C-puutos, PCK1-geenissä todettiin suomalaisen valtamutaatio.	Säännöllinen ruokailu, energialisät runsaan liikunnan jälkeen ja tarkka seuranta vatsatautiin tai muiden infektioiden yhteydessä riittävän energian saannin kannalta
Alle kolmevuotias poika oli kasvanut ja kehittynyt normaalisti. Oksentelua ja lievää ripulia oli esiintynyt 3–4 vrk:n ajan. Hänellä oli ollut pitkittynyt kouristus, ja ensihoidossa veren glukoosipitoisuus oli 1,3 mmol/l.	Pikaketoaineet 2,2 mmol/l, S-FFA 2,8 mmol/l, pH 7,41, BE -3,7 mmol/l, HCO ₃ 21 mmol/l, P-ALAT 76 U/l, S-kortisoli 2 798 nmol/l, S-GH 31,6 mU/l	Virtsan orgaanisissa hapoissa dikarboksyylihappoja. Veren asylikarnitiineissa C8-asylikarnitiinipitoisuus suurentunut, vapaan karnitiinin pitoisuus oli pieni. Ketoaineita oli mitattavissa plasmasta, mutta pitoisuudet olivat pienehköjä suhteessa oireiden kestoon ja vakavuuteen sekä vapaiden rasvahappojen määrään.	MCAD-puutos, varmistettiin geenitestillä.	Säännölliset ruokailut, aluksi myös maissitärkkelys iltaisin. Sairaushäätö (hiilihydraattijuoma)

MCAD = keskipitkäketjuisten rasvahappojen asyyli-CoA-dehydrogenaasi; PEPCK-C = sytosolisen fosfoenolipuryvaattikarboksinaasin puutos; P-OHBUT = beetahydroksibutyyraatti (viitearvo < 0,2 mmol/l), S-kortisoli (2–13-vuotiaat: 69–632 nmol/l), P-ACTH (< 46 ng/l), S-21-OH-Ab = steroidisynteesin 21-hydroksyylasivasta-aineet; S-FFA = vapaat rasvahapot (0,1–0,6 mmol/l), P-ALAT (< 40 U/l), S-GH = kasvuhormoni (0–9 mU/l tai 0–3 mg/l)

aiheuttaa häiriintyneen aterianjälkeisen veren glukoosin säätelyn eli dumping-oireyhtymän, jossa veren glukoosipitoisuuden suurenemista seuraa hyperinsuliinivaste ja hypoglykemia (6). Insulinooma eli insuliinia erittävä haiman neuroendokriininen kasvain on harvinainen lapsilla, joten taustalta on suljettava pois kasvainttiusoireyhtymät, kuten tyypin 1 multipeli endokriininen neoplasia (MEN 1 -oireyhtymä) (7). Insuliini estää rasvahappojen vapautumisen ja ketoaineiden muodostumisen, joten näiden molempien pitoisuudet ovat hyperinsulinismitilanteessa pieniä.

Kortisolivaje, kasvuhormonivaje ja panhypopituitarismi. Lisämunuaiskuoren vaja-

toiminta voi tulla esiin hypoglykemiana elimistön stressitilan kuten infektion yhteydessä. Tällöin hypoglykemiaan liittyy usein myös hyponatremia. Kortisolivaje voi olla synnynnäinen (esimerkiksi lisämunuaishyperplasia), autoimmuunitaustainen (Addisonin tauti, APECED) tai iatrogeeninen, jos lapsella on lisämunuaislauma glukokortikoidien käytön seurauksena (8).

Aivolisäkkeen vajaatoiminta eli panhypopituitarismi tai isoletoitunut kortikotropiini (ACTH) -vaje voi myös aiheuttaa lisämunuaiskuoren sekundaarisen vajaatoiminnan. Kasvuhormonivajeeseen liittyy myös lisääntynyt hypoglykemiariski, erityisesti jos vaje on vaikea, kuten synnynnäisessä panhypopituitarismissa

Ydinasiat

- » Hypoglykemiaalla tarkoitetaan tilannetta, jossa potilaalta mitataan pieni veren glukoosiarvo ja hänellä on siihen sopivia oireita, jotka väistävät glukoosin annolla.
- » Yksittäinen veren glukoosiarvo ei määritä hypoglykemiaa, vaan se tulee suhteuttaa potilaan oireisiin.
- » Hypoglykemian oireet ovat neurogeenisia (autonomisen hermoston vaste hypoglykemialle) ja neuroglykopeenisia (glukoosin puute keskushermostossa).
- » Lasten hypoglykemia on yleinen päivystyskäynnin syy, jonka etiologia tulee selvittää.

(9). Kortisoli- ja kasvuhormoninäytteet tulisi ottaa hypoglykemian yhteydessä. Panhypopituuitarismista voi olla merkinä alaspäin tahtuva pituuskasvu, poikavauvalla myös pieni penis tai laskeutumattomat kivekset.

Glykokeenin varastoinnin ja vapauttamisen häiriöt. Glykogenoosit (glycogen storage disease, GSD) ovat glykokeenin varastoinnin (GSD 0) tai vapauttamisen häiriöitä (10). GSD I on vaikein muoto, joka ilmenee yleensä jo imeväisiässä syöttövälien pidentyessä. Siihen liittyy myös glukoneogeneesin häiriö ja sen vuoksi laktaattiasidoosi. Glykogenoosissa III, VI ja IX hypoglykemia on ketoottinen, ja maksa on usein suurentunut, mikä on tärkein diagnostinen vihje. GSD:t VI ja IX voivat olla varsin lieväoireisia.

Glukoneogeneesin häiriöt. Fruktoosi-1,6-bisfosfataasin puutos on harvinainen ja vaikea glukoneogeneesin häiriö (11). Suomessa yleisempi on fosfoenolipyruvaattikarboksikinaasin (PEPCK) puutos, joka voi ilmetä vaikeina kouristuksiinkin johtavina hypoglykemioina infektion tai pitkittyneen paaston yhteydessä. Akuuttiin tilanteeseen liittyvät usein laktaatti- ja aminotransferaasipitoisuuksien suureneminen sekä tyypillinen virtsan orgaanisten happojen löydös, mutta terveenä oltaessa laboratoriotulokset ovat normaalit (12).

Fruktoosi-intoleranssissa aterianjälkeinen

hypoglykemia johtuu sekä glykogenolyysin että glukoneogeneesin estymisestä fruktoosi-1-fosfaattipitoisuuden suurentuessa (13).

Rasvahappoaineenvaihdunnan häiriöt. Suomessa yleisin rasvahappoaineenvaihdunnan häiriö on pitkäketjuisten rasvahappojen oksidaatiohäiriö LCHAD-puutos (14). Lisäksi keskipitkäketjuisten rasvahappojen oksidaatiohäiriö MCAD-puutos on seulonnassa osoittautunut aiemmin luultua yleisemmäksi (4). LCHAD-puutos aiheuttaa yleensä hypoglykemian ja metabolisen kriisin, johon liittyvät myös kardiomyopatia ja rhabdomyolyysi jo imeväisiässä. MCAD-puutos taas voi ilmetä hypoglykemiana infektion tai paaston yhteydessä aiemmin terveellä lapsella. Samantyyppiset oireet voivat aiheutua myös karnitiinipalmitoyylitransferaasi 1A (CPT1A) -puutoksesta.

Hypoglykemian mekanismeja rasvahappojen oksidaatiohäiriöissä ei täsmälleen tunneta, mutta glukoosintarpeen arvellaan olevan tavallista suurempi, koska rasvojen ja ketoaineiden käyttö energiaksi on vajaata (3). Hypoglykemian oireet voivat myös olla voimakkaat, koska maksa ei tuota ketoaineita aivoille. Rasvahappojen oksidaatiohäiriössä veressä on hypoglykemiatilanteessa vapaita rasvahappoja, mutta plasman ketoainepitoisuudet ovat tilanteeseen nähden pienet. Samantyyppisen laboratoriolöydöksen voisivat aiheuttaa myös vielä harvinaisemmat ketogeneesin häiriöt (15). LCHAD- ja MCAD-puutos löytyvät varsin luotettavasti vastasyntyneen seulonnassa, joten asyylikarnitiininäytteen merkitys hypoglykemiatilanteessa on vähentynyt, mutta se on edelleen tarpeen hypoketoottisen hypoglykemian yhteydessä.

Orgaanishappovirtsaisuudet aiheuttavat usein vaikean metabolisen kriisin jo imeväisiässä. Tauteja seulotaan vastasyntyneiltä, mutta lievät muodot voivat joskus ilmetä vasta myöhemmin. Yleistilaltaan huonolta hypoglykeemiseltä lapselta on siksi tärkeää määrittää virtsan orgaaniset hapot. Varsinaisten orgaanishappovirtsaisuustautien lisäksi näytteessä voidaan havaita rasvahappo- tai hiilihydraattiaineenvaihdunnan häiriöille tyypillisiä yhdisteitä ja esimerkiksi laktaattia.

Lääkkeet. Useat lääkeaineet voivat aiheuttaa hypoglykemiaa (16). Lasten osalta kliinisesti

tärkein ryhmä ovat beetasalpaajat, joita käytetään useisiin eri aiheisiin (rytmihäiriöt, pitkä QT-aika, migreenin esto, hemangioomat). Beetasalpaajalääkitys lisää hypoglykemiariskiä, vaikka lääke olisi ollut jo pidempään ongelmitta käytössä. Lisäksi hypoglykemiaa aiheuttavat diabeteslääkkeet ja maksatoksiset lääkeaineet myrkytystiloissa.

Idiopaattinen ketoottinen hypoglykemia on poissulkudiagnoosi. Se voidaan asettaa, jos hypoglykemiatilanteessa on otettu suositellut näytteet, joissa plasman ketoainepitoisuudet ovat suurentuneet, mutta spesifistä diagnostista löydöstä ei todeta. Ketoottinen hypoglykemia voidaan jakaa fysiologiseen ja poikkeavaan (17). Fysiologinen ketoottinen hypoglykemia on reaktio pitkään paastoon tai energian saannin ja kulutuksen väliseen epäsuhtaan esimerkiksi infektion yhteydessä, kun taas poikkeava ketoottinen hypoglykemia ilmenee ilman selvää altistavaa tekijää. Idiopaattinen ketoottinen hypoglykemia ilmenee yleensä ennen kouluikää, useammin pienikokoisilla lapsilla, kun energia-varastot ovat pienet suhteessa aivojen glukosintarpeeseen (17,18). Poikkeavan ketoottisen hypoglykemian tilanteessa, erityisesti sen toistuesssa, tulisi harkita myös geenitutkimuksia geneettisen taustasyyn poissulkemiseksi.

Hoito

Jos potilas on tajuissaan, hänelle tulee antaa suun kautta sokeripitoista juotavaa tai syötävää. Tajuttomalle potilaalle annetaan ensiapuna suonensisäisesti glukosia akuuttihoito-oppaiden mukaisesti (2 ml/kg 10 %:n vahvuista glukosiliuosta), ja sitten jatketaan nesteytystä

sokeripitoisella liuoksella. Hätätilanteessa voidaan myös antaa glukagoniruiske lihakseen, jos suoniyttyä ei saada nopeasti. Jatkohoito on etiologian mukainen. Ravitsemusterapeutin ohjausta tarvitaan usein. Mikäli lapsella epäillään heikentynyttä paastonsietoa, tulee neuvoa käyttämään kypsentämätöntä maissitärkkelystä iltaisin esimerkiksi ruokalusikallinen jogurttiin tai mehuun sekoitettuna turvaamaan veren glukosipitoisuutta yöpaaston ajaksi, ainakin lisäselvittelyjen ajaksi.

Lopuksi

Lasten tavallisin hypoglykemian syy on niin sanottu ketoottinen hypoglykemia, joka väistyy lapsen kasvaessa. Tärkein tutkimus on ketoainepitoisuudet hypoglykemian yhteydessä viittaavat harvinaisiin aineenvaihduntasairauksiin. Lisämunuaisen vajaatoiminnan ensimmäinen oire voi myös olla hypoglykemia. Tajuihin olevan lapsen hypoglykemia hoidetaan antamalla sokeripitoista nestettä, tajuttomalle potilaalle annetaan glukosiliuos suonensisäisesti. ■

MERVI HYVÖNEN, LT, lastentautien erikoislääkäri, lastenendokrinologi

PÄIVI MIETTINEN, LT, dosentti, lastentautien erikoislääkäri, lastenendokrinologi

Uusi lastensairaala, HUS

VASTUUTOIMITTAJA

Otto Helve

SIDONNAISUUDET

Mervi Hyvönen: Luentopalkkio (Blueprint Genetics, Sanofi Oy)

Päivi Miettinen: Luottamustoimet (Valviran asiantuntija; Käypä hoito, diabetes-neuvottelukunta)

KIRJALLISUUTTA

1. Saudubray JM, de Lonlay P, Touati G, ym. Genetic hypoglycaemia in infancy and childhood: pathophysiology and diagnosis. *J Inherit Metab Dis* 2000;23:197–214.
2. Sreekantam S, Preece MA, Vijay S, ym. How to use a controlled fast to investigate hypoglycaemia. *Arch Dis Child Educ Pract Ed* 2017;102:28–36.
3. Ghosh A, Banerjee I, Morris AAM. Recognition, assessment and management of hypoglycaemia in childhood. *Arch Dis Child* 2016;101:575–80.
4. Niinikoski H, Karppinen S, Loo BM, ym. Synnynnäisiä aineenvaihduntatauteja on seulottu Suomessa jo lähes neljänneksimiljoonalta vauvalta. *Suom Lääkäril* 2021;76:2313–8.
5. Männistö J, Sankilampi U, Huopio H. Vastasyntyneen hypoglykemia: kuinka seuran, ehkäisen ja hoidan? *Suom Lääkäril* 2022;77:e33476.
6. Chesser H, Abdulhussein F, Huang A, ym. Continuous glucose monitoring to diagnose hypoglycemia due to late dumping syndrome in children after gastric surgeries. *J Endocr Soc* 2021;5:bvaa197.
7. Falconi M, Eriksson B, Kaltsas G, ym. EN-ETS consensus guidelines update for the management of patients with functional pancreatic neuroendocrine tumors and non-functional pancreatic neuroendocrine tumors. *Neuroendocrinology* 2016; 103:153–71.
8. Laakso S, Miettinen PJ. Lapsen lisämunaiskuoren vajaatoimintaa tulee osata epäillä. *Suom Lääkäril* 2023;78:1750–4.
9. Hietamäki J, Karkinen J, Iivonen AP, ym. Presentation and diagnosis of childhood-onset combined pituitary hormone deficiency: a single center experience from over 30 years. *EClinicalMedicine* 2022; 51:101556.
10. Kanungo S, Wells K, Tribett T, El-Gharbawy A. Glycogen metabolism and glycogen storage disorders. *Ann Transl Med* 2018; 6:474.
11. Li N, Chang G, Xu Y, ym. Clinical and molecular characterization of patients with fructose 1,6-bisphosphatase deficiency. *Int J Mol Sci* 2017;18:857.
12. Vieira P, Nagy I, Rahikkala E, ym. Cytosolic phosphoenolpyruvate carboxykinase deficiency: expanding the clinical phenotype and novel laboratory findings. *J Inherit Metab Dis* 2022;45:223–34.
13. Singh SK, Sarma MS. Hereditary fructose intolerance: a comprehensive review. *World J Clin Pediatr* 2022;11:321–9.
14. Immonen T, Turanlahti M, Paganus A, ym. Earlier diagnosis and strict diets improve the survival rate and clinical course of long-chain 3-hydroxyacyl-CoA dehydrogenase deficiency. *Acta Paediatr* 2016;105:549–54.
15. Fukao T, Mitchell G, Sass JO, ym. Ketone body metabolism and its defects. *J Inherit Metab Dis* 2014;37:541–51.
16. Vue MH, Setter SM. Drug-induced glucose alterations part 1: drug-induced hypoglycemia. *Diabetes Spectrum* 2011;24:171–7.
17. Drachmann D, Hoffmann E, Carrigg A, ym. Towards enhanced understanding of idiopathic ketotic hypoglycemia: a literature review and introduction of the patient organization, Ketotic Hypoglycemia International. *Orphanet J Rare Dis* 2021;16:173.
18. Daly LP, Osterhoudt KC, Weinzimer SA. Presenting features of idiopathic ketotic hypoglycemia. *J Emerg Med* 2003;25:39–43.