

Hipoglikemia Pada Anak

Nurdin Badollah, Satriono

Laboratorium Ilmu Kesehatan Anak Fakultas Kedokteran Universitas Hasanuddin/RSU Ujungpandang, Ujungpandang

PENDAHULUAN

Hipoglikemia (H) ialah suatu penurunan abnormal kadar gula darah. Definisi H pada anak belum bisa ditetapkan dengan pasti, namun berdasarkan pendapat dari beberapa sarjana dapat dikemukakan angka-angka seperti terlihat pada tabel 1¹⁻⁴

Tabel 1. Nilai kadar glukose darah/plasma atau serum untuk diagnosis H pada berbagai kelompok umur anak

Kelompok umur	Glokuse <mg/dl	
	Darah	Plasma/serum
Bayi/anak Neonatus	<40 mg/100 ml	<45 mg/100 ml
* BBLR/KMK	<20 mg/100 ml	<25 mg/100 ml
* BCB		
0 – 3 hr	<30 mg/100 ml	<35 mg/100 ml
3 hr	<40 mg/100 ml	<45 mg/100 ml

H masih merupakan masalah pada bayi/anak. Gejala klinik, patofisiologik dan akibat lanjut akut maupun kronllk H, erat kaitannya dengan kelompok usia tertentu dan tahap perkembangannya. Berbagai sindrom hipoglikemik ada kecenderungan terdapat pada umur-umur khusus (Gambar 1).

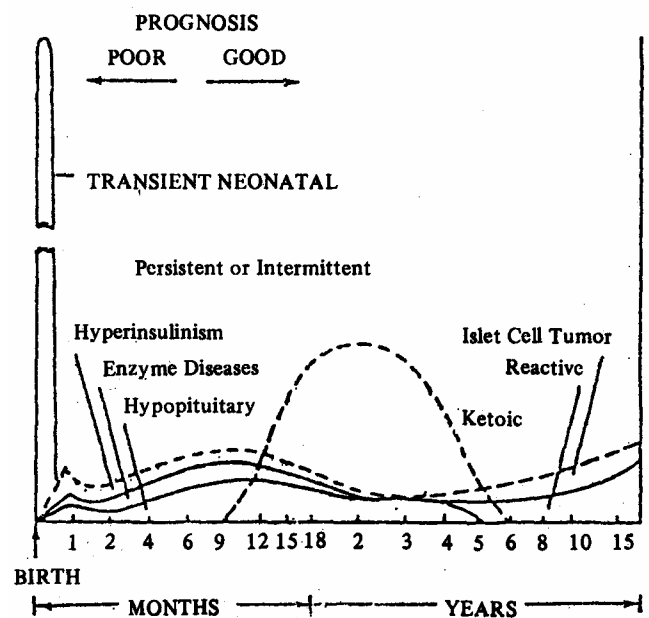
H bisa berdiri sendiri atau dapat disertai oleh kelainan endokrin misalnya diabetes melitus⁴. Sebab itu penanganannya harus disesuaikan dengan penyakit yang mendasarinya.

Makalah ini membahas secara singkat berbagai aspek hipoglikemia.

INSIDENSI

Frekuensi H pada bayi/anak belum diketahui pasti. Di Amerika dilaporkan sekitar 14000 bayi menderita H. Gutberlet dan Cornblath melaporkan frekuensi H 4,4 per 1000 kelahiran hidup dan 15,5 per 1000 BBI:R¹. Hanya 200 – 240

penderita H persisten maupun intermitten setiap tahunnya yang masuk rumah sakit². Angka ini berdasarkan observasi bahwa penderita H berjumlah 2 – 3 per 1000 anak yang masuk rumah sakit^{1,2}, sedangkan anak yang dirawat berjumlah 80.000 pertahun².



Gambar 1. Frekuensi sindrom H pada berbagai golongan umur anak (dikutip dari 2).

ETIOLOGI

H dapat disebabkan oleh berbagai kelainan mekanisme kontrol pada metabolisme glukose, antara lain : *inborn errors*

of metabolism, perubahan keseimbangan endokrin dan pengaruh obat-obatan maupun toksin⁴.

Penyebab-penyebab H dapat dilihat pada tabel II⁴ :

Tabel II. Penyebab hipoglikemia pada anak

- A. Hiperinsulinisme
 1. Tumor sel beta
 2. Adenomatosis sel beta
 3. Nesidioblastosis
 4. Hiperplasia sel beta
 - a. Dalam hubungannya dengan hipopituitarisme
 - b. Bayi dari ibu diabetes melitus
 - c. Bayi yang menderita eritroblastosis fetalis
 - d. Beckwith syndrome
 - e. Leprechaunism
 - f. Kausa tidak diketahui
 5. Teratoma yang mengandung jaringan pankreas
 6. Defek fungsi sekretori sel beta
- B. Defisiensi enzim hati
 1. Glukose 6 fosfatase
 2. Amilo 1 - 6 glukosidase
 3. Sistem fosforilase
 4. Sintetase untuk glikogen
 5. Fruktose 1 fosfat aldolase
 6. Fruktose 1 - 6 difosfatase
 7. Piruvat karboksilase
 8. Defisiensi fosfoenolpiruvat karboksikinase
 9. Galaktose 1 fosfat uridil transferase
 10. Branched chain amino acid abnormalities
- C. Defisiensi endokrin
 1. Kelenjar hipofise
 - a. Defisiensi hormon pertumbuhan (GH)
 - b. Defisiensi ACTH
 - c. Panhipopituitarisme
 - hipoinsulinisme
 - hiperinsulinisme
 2. Kelenjar adrenal
 - a. Penyakit Addison
 - b. Hipoplasia adrenal bawaan
 - c. Hiperplasia adrenal bawaan
 - d. Defisiensi familial glukokortikoid
 - e. Adrenal medullary unresponsiveness
 3. Defisiensi glukagon
- D. Hipoglikemia ketosis
- E. Obat dan toksin
 1. Etil alkohol
 2. Salisilat
 3. Sulfonilurea
 4. Propanolol
 5. Jamaican vomiting sickness
- F. Lain-lain
 1. Kerusakan hati
 - a. Reye syndrome
 - b. Leukemia
 2. Malabsorpsi
 3. Renal glucosuria
 4. Malnutrisi
 - kwashiorkor
 - diet rendah fenilalanin
 5. Neoplasma di luar pankreas

Hipoglikemia pada neonatus bisa disebabkan oleh penyebab-penyebab di atas, namun bila H neonatus tadi berulang/menetap, dapat dipikirkan penyebab seperti yang terlihat pada tabel III² :

Tabel III. Penyebab H berulang atau menetap pada neonatus
A. Hormone Excess-hyperinsulinism

1. Exomphalos, macroglossia, gigantism syndrome of Beckwith Wiedemann
2. "Infant giants"
3. Kelainan patologik sel beta :
 - a. Adenoma
 - b. Nesidioblastosis
 - c. Hiperplasia
 - d. Leucine or other amino acid sensitivity
- B. Defisiensi hormonal
Aplasia atau hipoplasia kelenjar hipofise dengan defisiensi hormon multipel
- C. Defek metabolisme karbohidrat herediter
 1. Glycogen storage disease, Type I
 2. Intolerans fruktose
 3. Galaktosemia
 4. Defisiensi sintetase glikogen
 5. Defisiensi fruktose 1 - 6 difosfatase
- D. Defek metabolisme asam amino herediter
 1. Maple syrup urine disease
 2. Asidemia metilmalonik
 3. Asidemia propionik
 4. Tirosinosis

Hipoglikemia neonatus dapat disebabkan oleh penyakit/kelainan penyerta, seperti yang terlihat pada Tabel IV² :

Tabel IV. Penyakit/kelainan penyerta yang bisa menyebabkan H

1. Patologik susunan saraf pusat (defek bawaan, infeksi intra uterin)
2. atau perinatal, perdarahan atau kernikterus)
3. Sepsis
4. Hydrops fetalis
5. Kelainan jantung bawaan
6. Asfiksia
7. Anoksia
8. Perdarahan kelenjar adrenal
9. Hipotiroidisme
10. Kelainan bawaan multipel
11. Tetanus neonatorum
12. Cold injury
13. Pasca transfusi tukar
14. Obat-obat yang diberikan kepada ibu
15. Penghentian tiba-tiba pemberian glukose hipertonik parenteral.

MANIFESTASI KLINIK

Neonatus

H simtomatik pada neonatus cenderung terjadi selama 6-12 jam kehidupan. Sering menyertai penyakit-penyakit seperti : distress perinatal, terlambat pemberian minum dan bayi dari ibu DM. Tidak ada perbedaan dalam hal jenis kelamin. Juga termasuk dalam golongan ini ialah bayi dari ibu DM insulin dependen (IDM) dan ibu menderita DM kehamilan (IGDM). Meskipun sebanyak 50% dari IDM dan 25% IGDM mempunyai kadar glukose < 30 mg/dl selama 2-6 jam kehidupan, kebanyakan tidak memperlihatkan akibat-akibat dari hipoglikemianya. Umumnya sembuh spontan, tetapi sebagian kecil (10-20%) kadar gula tetap rendah. Beberapa di antaranya menunjukkan respons yang baik terhadap suntikan glukagon 300 mikro gram atau 0,3 mg/kgBB im, tidak lebih 1 mg totalnya².

H neonatus simtomatik gejalanya tidak khas, misalnya : apati, anoreksia, hipotoni, apnu, sianosis, pernapasan tidak teratur, kesadaran menurun, tremor, kejang tonik/klonik, menangis tidak normal dan cengeng. Kebanyakan gejala pertama timbul sesudah 24-28 jam kehidupan^{2,3,4}.

Bayi/anak

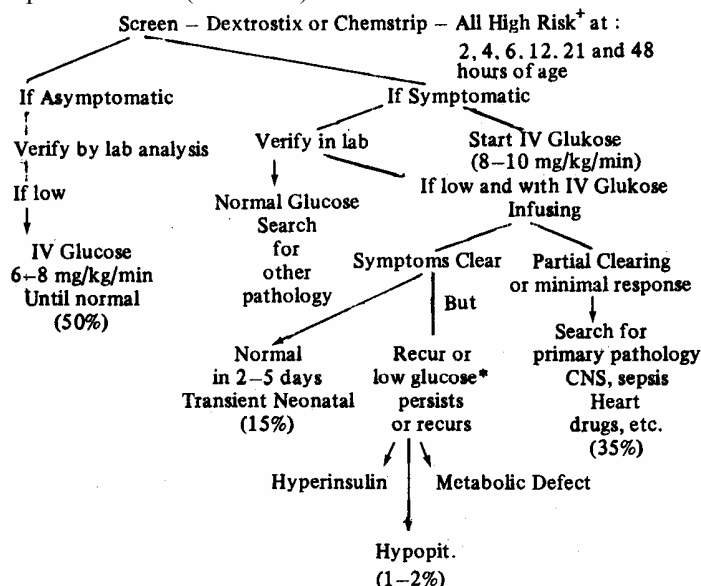
Gejala-gejala dapat berupa: sakit kepala, mual, cemas, lapar, gerakan motorik tidak terkoordinasi, pucat, penglihatan b'erkunang-kunang, ketidakpedulian, cengeng, ataksia, strabismus, kejang, malas/lemah, tidak ada perhatian dan gangguan tingkah laku^{2,4}. H bisa disertai atau tidak dengan banyak keringat dan takhikardi. Serangan ulang gejala-gejala tadi dapat terjadi pada waktu-waktu tertentu setiap hari, sehingga kita harus waspada terhadap kemungkinan hipoglikemia. Pemeriksaan glukose darah pada saat timbulnya gejala sangat penting².

PENDEKATAN DIAGNOSTIK

Masalah yang dihadapi ialah dalam hal menetapkan H dan menentukan kausanya. Banyak anak secara klinik menunjukkan H, tetapi hanya dapat dibuktikan secara laboratorik jika me nakai pemeriksaan khusus. Jika H sudah ditetapkan, penting untuk menentukan penyebabnya dan pemilihan prosedur diagnostik. Sebaiknya dilakukan secara individual berdasarkan penampilan gejala klinik dan anamnesis pada masing-masing penderita⁴.

Kelompok usia neonatus

Berikut ini dapat dilihat skema pendekatan diagnostik H pada neonatus (Gambar 2) :



Gambar 2. Pendekatan diagnostik hipoglikemia pada bayi baru lahir (dikutip dari 2).

Skema pendekatan diagnostik ini berguna untuk menguji saring bayi-bayi risiko tinggi antara lain: KMK, BMK, pasangan bayi kembar yang lebih kecil berat badannya, IDM, IGDM, erithroblastosis berat (Hb tali pusat < 10 gr%), bayi dengan hanya pembesaran hepar, bayi dari saudara yang menderita H neonatal atau kematian bayi yang tidak diketahui penyebabnya. Juga diindikasikan pada bayi anoksia berat, distress perinatal (Apgar skor 5 pada 1 menit pertama) dan bayi SMK atau BMK yang disertai exomphalos, gigantisme, makroglosia atau bayi dengan mikropenis/defek garis tengah bawaan. Pada uji saring ini digunakan dextrostix dan dilakukan pada bayi

umur 2, 4, 12, 21 dan 48 jam.

Untuk H berulang/menetap pada neonatus dapat diadakan pendekatan diagnostik dengan memakai *therapeutic trial* (lihat hal pengobatan)².

Kelompok usia bayi

Penyebab-penyebab utama H pada tahun pertama

- Hiperinsulinisme
- defisiensi enzim hepar
- Hiperinsulinisme

Ditemukan sebanyak 50% dari semua kasus H bayi. Diagnosis H dicurigai bila serangan cenderung berulang². Gejala hampir selalu ada dan biasanya konsisten untuk setiap penderita. Uji gula darah pada saat serangan terutama pada waktu kejang penting untuk kelompok usia ini. Jika pengobatan sudah diberikan tanpa dilakukan konfirmasi hipoglikemianya atau tidak melakukan pemeriksaan darah seperti pada tabel V (sebelum dan sesudah pemberian glukagon), maka puasa sampai 24 jam bisa berguna untuk diagnosis. Jika ada hiperinsulinisme, H simptomatik timbul sesudah puasa 3-6 jam dan disertai dengan rendahnya kadar beta hidroksi butirat (benda-benda keton), FFA dan hiperinsulinemia relatif (> 12 mikro unit/ml). Respons hiperglikemia terhadap glukagon meningkat². Uji toleransi tolbutamid memberikan hasil reaksi yang hebat⁴.

Penting untuk membuat diagnosis yang tepat, karena pengobatan yang spesifik bisa mencegah atau mengembalikan kelainan-kelainan nerologik dan cacat lainnya, misalnya: gangguan pertumbuhan, akromegali atau katarak.

- *Glycogen storage disease, Type I*

Penyakit ini merupakan penyebab tersering H yang disebabkan oleh defisiensi enzim hati dan kausanya ialah defisiensi glukose 6 fosfatase. Penyakit ini bisa menyebabkan penghambatan total, baik pada glukoneogenesis maupun glikogenolisis. Beberapa bayi memperlihatkan gejala H berat dan asidosis, sedangkan yang lainnya dengan gejala gangguan pertumbuhan terutama pada bayi dan anak kecil. Penampilan gejala hepatomegali hebat penting untuk diagnostik, ginjal juga membesar, bayi dan anak nampak pendek disertai hipotoni. Meningkatnya jaringan lemak pada muka dan ekstremitas memberikan gambaran anak tersebut seolah-olah gizi baik.

Disfungsi trombosit menyebabkan mudahnya terjadi perdarahan (wring terjadi perdarahan hidung). Biopsi hati diperlukan untuk pemeriksaan enzim spesifik yang definitif². Penyakit lain dari kelainan enzim hati^{2,4} yaitu :

- *Glycogen storage disease, Type III*, disebabkan oleh defisiensi amilo 16 glukosidase
- *Glycogen storage disease, Type VI* oleh defisiensi fosforilase
- *Fructose pathway defects*, misal : *hereditary fructose intolerance*
- *Pyruvate carboxylase deficiency*
- Defisiensi fosfoenolpiruvat karboksikinase
- Galaktosemia
- *Branched chain amino acid defects*

Untuk kelainan-kelainan tersebut perlu prosedur diagnostik khusus.

Kelompok usia anak

- Hipoglikemia ketosis

Secara klasik H ini terjadi pada pagi hari sesudah tidur malam yang lama, atau menyertai suatu penyakit infeksi/gangguan gastrointestinal. H dapat dicetuskan oleh puasa yang lama (18–24 jam) atau diet rendah kalori, tinggi lemak dan rendah hidratarang (diet ketogenik)⁴. Anak mungkin menderita defisiensi endokrin tersendiri maupun kombinasi (GH, ACTH, tiroid, kortisol), hipotalaninemia.

Diagnosis ditegakkan berdasarkan adanya ketonuria, hipoglikemia dan hasil pemeriksaan darah (Tabel V). Serta tidak ada reaksi terhadap pemberian glukagon (Gambar 3)². Serangan H bereaksi baik terhadap pemberian glukose. Di antara serangan, uji toleransi hidrat arang memberikan hasil normal⁴.

Mekanisme pasti tentang H ketosis belum jelas. Namun ada sarjana mengemukakan mekanisme sebagai berikut: bisa terjadi sebagai akibat timbulnya secara simultan dua dari tiga faktor antara lain: kelainan nutrisi, kepekaan terhadap puasa yang ada hull'jzngannya dengan kelompok umur dan defisiensi hormon⁵.

Tipe penyakit ini paling sering ditemukan pada anak. Yaitu lebih dari 50% kasus. Onset penyakit biasanya. mulai terjadi pada umur 1,5 – 5 tahun dan remisi spontan pada usia 9 – 10 tahun, d 2 kali > 9. Penderita biasanya BBLR⁴.

• Adenoma sel beta

Kelainan ini harus dipertimbangkan pada H berulang, terutama sesudah umur 3 tahun. Secara klasik H berulang ini terjadi sesudah puasa singkat atau olah raga dan resisten terhadap obat-obatan. Sampai sekarang belum ada uji toleransi khusus atau pemeriksaan hormon untuk menetapkan diagnosis pada anak. Insulin plasma penting dalam menginterpretasi uji toleransi.

Hiperinsulinemia, baik spontan maupun yang diinduksi merupakan suatu indikasi untuk pemeriksaan radiologik dan tindakan bedah.

• H reaktif.

H ini biasa timbul pada umur 5–6 tahun. Dapat terjadi sesudah 3 – 4 jam pemberian makan. Diagnosis dibuat dengan uji toleransi glukose oral 5 jam. Suatu pendekatan yang barn yaitu dengan monitor glukose dan memperhitungkan indeks H disertai simtom yang diusulkan Haji-Georgopoulos².

Penyebab-penyebab H lainnya :

• Kerusakan hati

Kerusakan hati yang hebat bisa mengganggu metabolisme hidrat-arang, sehingga terjadi H. Zat-zat hepatotoksik : fosfor, hidrokarbon (tetra kloride) dan hidrazin. Infiltrasi yang luas pada hati oleh sel neoplasma, jaringan fibrotik, granuloma atau lemak bisa menyebabkan H. Demikian pula hepatitis infeksiosa akut atau kronis pada stadium terminal.

Mekanismenya belum diketahui sepenuhnya. Tetapi H mungkin akibat kegagalan penyimpanan glikogen, gangguan pelepasan glukose ke dalam darah dan berkurangnya sintesis glukose dari asam amino⁴.

• Reye syndrome

Ditandai dengan ensefalopati dan degenerasi lemak pada alat-alaf dalam. Kadar gula darah < 25–30 mg/100 ml. Kadar insulin normal dan gula darah tidak ada reaksi terhadap pemberian glukagon. Hal ini disebabkan oleh menurunnya produksi glukose hati.

• Leukemia

Kausa H di sini tidak diketahui, diduga akibat berkurangnya kadar glukose 7 fosfatase pada sel-sel hati yang diinfiltrasi oleh sel leukemia.

• Kwashiorkor

Hipoglikemia ringan bisa merupakan komplikasi pada penyakit ini akibat gangguan glukoneogenesis⁴.

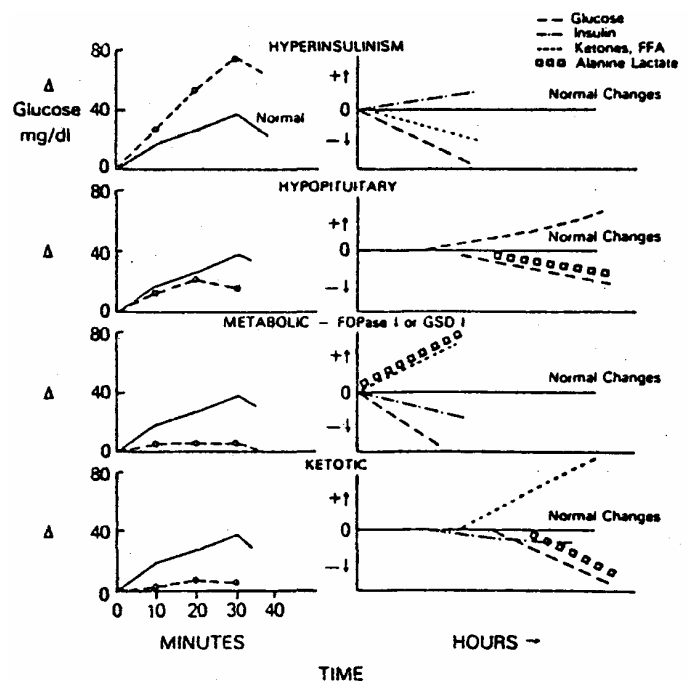
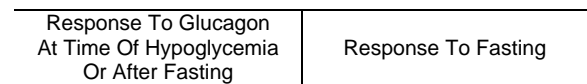
• Tumor di luar pankreas

Tumor biasanya merupakan neoplasma(sarkoma) mesodermal yang besar, terdapat dalam rongga perut/dada. H oleh tumor mungkin kurang didiagnosis, karena gula darah tidak rutin diperiksa pada anak yang menderita tumor. Mekanismenya belum jelas.

Di bawah ini disajikan pemeriksaan untuk menilai metabolisme hidrat-arang/pemeriksaan darah untuk diagnostik H² :

Tabel V. Hasil laboratorium darah pada berbagai keadaan hipoglikemia

	Hyperinsulinism	Hypopituitarism		Metabolic GSDI, FDPase, etc.	Ketotic
		Neonate	3–5 yrs.		
Glucose	↓	↓↓	↓	↓	↓
Insulin	↑	N/↓	↓	↓	↓
Ketones	↓	N	↑	±	↑↑
FFA	↓	N	↑	↑	↑↑
Lactate	N	N	±	↑↑	±
Alanine	±	N	±/↓	↑↑	±
Uric Acid	N	N	N	↑	±
Cortisol	↑	↓	↓	↑	N/↓
HGH	↑	↓↓	↓↓	↑	N/↓
T.T.	N	↓/N	N/↓	N	N



Gambar 3. Uji diagnostik pada hipoglikemia bayi dan anak (dikutip dari 2).

PENGOBATAN

Neonatus

a) H asimtomatik

Jika pemeriksaan uji dextrostix menunjukkan kadar gula darah rendah, harus dikuatkan oleh pemeriksaan laboratorik. Bila hasil pemeriksaan laboratorik juga menunjukkan kadar gula rendah (hipoglikemia), diberikan infus glukose 6 – 8 mg/kg BB/menit sampai kadar glukose darah menjadi normal².

b) H simptomatik

Bila klinik dan uji dextrostix menunjukkan H, keadaan ini harus dikuatkan oleh pemeriksaan laboratorik. Infus glukose harus segera dimulai (glukose peroral bukan merupakan pengobatan adekuat untuk H simptomatik). Glukagon bisa diberikan selama terpasang infus glukose. Jika pemeriksaan laboratorik menunjukkan H dan gejala hilang sesudah pemberian glukose iv, ini membuktikan adanya H simptomatik. Pengobatan dilanjutkan dengan glukose parenteral 8 – 10 mg/kg BB/ menit. Makanan peroral diberikan jika ditoleransi. Sebaiknya diberikan NaCl (2 – 3 meq)/kgBB/hari sesudah 12 jam untuk mencegah hiponatremia. Dua puluh empat jam kemudian diberikan KCl 1 – 2 meq/kgBB/hari. Kadar gula darah dipantau setiap 4 – 6 jam sampai kadar gula darah tetap pada keadaan normal. Selanjutnya glukose hipertonic ini secara perlahan-lahan dikurangi kecepatan tetesannya (10–8–6–4 mg/kgBB/menit) dengan larutan glukose 5% untuk mencegah reaksi H.

Pengobatan glukose parenteral ini biasa diperlukan 48–72 jam. Penderita semacam ini berjumlah 15% kasus dan disebut H simptomatik transien².

c) H neonatus menetap/berulang

Sejumlah kasus (1 – 12%) yang gejala kliniknya menetap/berulang meskipun sudah diberikan glukose iv 12 16 mg/kgBB/menit, maka harus dipikirkan penyebab primemnya (Tabel III). Diambil darah 5 – 10 CC sebelum dan sesudah pemberian glukagon (30 mikro gram/kgBB iv/im/ic tidak lebih dari .1 mg).

Oleh karena pada neonatus kerusakan potensial akibat H menetap/berulang begitu besar, *diagnostic therapeutic trial* (Tabel VI) harus segera dimulai²:

Tabel VI. *Diagnostic therapeutic trial* pada H neonatus yang menetap/berulang².

In addition to intravenous glucose (12 to 14 mg/kg/min) in sequence add		
2–3 days	Prednisone or Hydrocortisone	2 mg/kg/day P.O. 5 mg/kg/day I.M.
3–5 days	Growth Hormone	1 u/day I.M.
3–5 days	Diazoxide	10-25 mg/kg/day P.O. t.i.d.
	Surgery	

Respon terhadap *trial* ini bisa menggolongkan ke dalam :

- Kadar gula darah normal sesudah pemberian glukokortikoid dan atau GH menduga adanya hipopituitarisme kongenital.
- Respon yang kurang terhadap semua hormon, begitu juga diazoxide menduga adanya hiperinsulinisme. Hiperinsulinisme ini bisa disebabkan oleh : adeno sel beta, nesidoblastosis. Untuk itu perlu tindakan pembedahan (pankrea-

tektomi). Pengobatan selanjutnya ditujukan kepada masing-masing penyebabnya.

Bayi

Untuk pengobatan hiperinsulinisme dipakai prosedur seperti yang telah diuraikan di atas.

- Defisiensi enzim

– *Glycogen storage disease, Type I*

Makanan makanan hidrat arang yang sering telah digunakan dengan hasil bervariasi. Sekarang telah digunakan pengobatan dengan pemberian makanan melalui *naso gastric drips*. Kurang lebih 1/3 dari energi total sehari diberikan dalam bentuk glukose dengan kecepatan 4 – 6 mg/kgBB/menit selama malam hari dengan menggunakan pompa otomatis. Makanan pagi harinya harus diberikan sebelum sonde dicabut. Pengobatan ini akan memperbaiki asidosis kronis, zat-zat kimia darah menjadi normal, perdarahan hidung berhenti, mengecilnya hepatomegali dan diikuti dengan percepatan pertumbuhan².

– *Glycogen storage disease, Type III*

Pengobatannya ialah makan makanan hidrat arang yang sering, khususnya selama tahun pertama².

– *Fructose pathway defects*

Semua gejala-gejala akan hilang setelah pemberian makanan bebas fruktose².

Anak

- Hipoglikemia ketosis

Pengobatan dasar dan penyakit ini terdiri atas tindakan sederhana: menghindari puasa lebih dari 10 – 12 jam dan hindari penyebab-penyebab muntah. Jika hal ini tidak mungkin maka dapat dilakukan pencegahan dengan minum air gula (air jeruk manis) pada malam hari selama beberapa tahun sampai anak mencapai umur kurang lebih 8 tahun⁶.

Dalam keadaan serangan H diberikan segera 1 – 2 ml glukose 50%/kgBB iv, dilanjutkan dengan infus glukose 10%⁶. Diet tinggi protein tinggi hidrat arang dengan pemberian 4 – 5 kali/hari⁴.

PROGNOSIS

Jika tidak diobati, H yang berat dan berkepanjangan dapat menyebabkan kematian pada setiap golongan umur.

Pada neonatus prognosis tergantung dari berat, lama, adanya gejala-gejala klinik dan kelainan patologik yang menyertainya, demikian pula etiologi, diagnosis dini dan pengobatan yang adekuat¹.

a) H neonatus

Berdasarkan tingkat beratnya H neonatus dapat digolongkan¹ :

1. H transisional
2. H sekunder
3. H transien
4. H berat (berulang)

ad 1. Prognosisnya baik dan tergantung kepada kelainan yang mendasarinya misal : asfiksia perinatal¹.

Tidak ada korelasi antara rendahnya kadar gula dengan mortalitas/morbiditas bayi. Kebanyakan bayi tetap hidup walaupun dengan kadar gula 20 mg/100ml².

ad 2. Mortalitas neonatus pada kelompok ini disebabkan oleh kelainan yang menyertainya. Bayi yang menderita H

tipe ini, sedikit menderita sekuele akibat hipoglikemianya, tetapi lebih banyak akibat kelainan patologik yang menyertainya.

- ad 3. Bayi yang termasuk dalam kelompok ini bila tidak diobati akan mati. Bayi-bayi tersebut seringkali pada BBLR dan KMK yang bisa disertai dengan komplikasi akibat BBLR dan KMK sendiri, demikian pula masalah-masalah perinatal yang bisa menyebabkan gangguan mental, prilaku dan kejang-kejang yang tidak ada hubungannya dengan hipoglikemia¹.

Pada penelitian prospektif dengan menggunakan kontrol, bayi-bayi kelompok ini yang diamati sampai umur 7 tahun ternyata terdapat gangguan intelektual yang minimal, tetapi tidak ada cacat nerologik yang berat².

- ad 4. Kelompok ini bisa dibagi atas beberapa katagori yang masing-masing mempunyai masalah tersendiri yang mempengaruhi prognosisnya.

- Defisiensi hormon multipel (hipopituitarisme bawaan)

Sering kali disertai H berat bahkan fatal pada hari-hari pertama, nampaknya akibat defisiensi hormon hipofise anterior. Dari 26 kasus yang dilaporkan 2/3 meninggal (5 pada hari pertama, 4 pada masa neonatus dan 5 antara umur 2 bulan sampai 17 tahun). Beberapa di antaranya yang hidup menunjukkan gejala retardasi.

Prognosis terhadap perkembangannya tergantung dari adanya defisiensi hormon-hormon lainnya dan berhasilnya pengobatan substitusi¹.

- Kelebihan hormon (hiperinsulinisme)

Pada sindroma Beckwith Wiedemann, retardasi mental kemungkinan disebabkan oleh H yang tidak diobati, meskipun dengan pengobatan adekuat prognosis masih meragukan, sebab adanya anomali multipel yang menyertainya.

– *Infant giants* (Foetopathia Diabetica) : Biasanya memperlihatkan H berat dan tidak ada respon terhadap pengobatan medikamentosa dan memerlukan pankreatektomi total. Mereka yang hidup biasanya memperlihatkan retardasi perkembangan yang sedang atau berat¹.

– Adenoma sel beta : Pada penderita yang diamati, bayi-bayi yang hidup menunjukkan perawakan yang relatif pendek tetapi tidak ada yang menderita diabetes dan beberapa di antaranya memperlihatkan gangguan nerologik sedang atau berat, gangguan mental dan sering kali dengan kejang-kejang. Maka, penting diagnosis dini dan tindakan bedah yang segera.

– Gangguan metabolisme hidrat arang : Prognosis tergantung dari masing-masing penyebab, misalnya: H bisa fatal pada hari pertama untuk *glyc0.gen storage disease*, Type I.

– Gangguan metabolisme asam amino yang disertai H, misalnya: *Maple syrup urine disease*, asidemia metilmalonik, tirosinosis. Masing-masing mempunyai pronosis yang meragukan.

b) Bayi/anak

H tergantung dari etiologinya, cenderung kurang berat pada bayi yang lebih tua dan anak. Tetapi dapat berakibat gangguan kepribadian kelainan pelaku dan kelainan nerologik. Nam paknya terdapat kepekaan umur khusus pada H ketosis yang dimulai pada umur 9 – 12 bulan dan mencapai puncaknya pada umur 18 – 30 bulan, kemudif sembuh sendiri pada umur 4 - 7 tahun¹ atau 9 – 10 tahun⁴.

Adenoma sel beta frekuensi meningkat sesudah masa neonatus yaitu pada umur 5 – 15 tahun. Prognosisnya dapat digambarkan sebagai berikut : anak-anak yang diobati secara bedah 1 meninggal karena tindakan operasi, 1 menderita DM yang memerlukan insulin, 1 hanya memerlukan insulin selama 28 hari dan 8 mempunyai sekuele nerologik maupun kepribadian dan tingkah laku. Empat belas anak (56%) sembuh sempurna¹.

KEPUSTAKAAN

1. Cornblath M. The Late Effects of Hypoglycemia. In: Chiumello G and Laron Z. Recent Progress in Pediatric Endocrinology. eds. London: Academic Press. Vol 12, 1977; pp 101–111.
2. Cornblath M and Poth M. Hypoglycemia. In: Kaplan SA. Clinical Pediatric and Adolescent Endocrinology. ed. Philadelphia: WB Saunders Co. 1982; pp 157–167.
3. Dacou C. Hypoglycemia. In: Manual of Pediatrics 3rd ed. New Delhi. Orient Longman. 1973; pp 544–552.
4. Digeorge AM and Schwartz R. Hypoglycemia. In: Behrman RE and Vaughan VC. Nelson Textbook of Pediatrics. 12th ed. eds. Tokyo: WB Saunders Co, Igaku Shoin Ltd. 1983; pp 1421–1431.
5. Chaussain JL, Georges P, Calzada L and Job JC. Ketotic Hypoglycemia. In: Chiumello G and Laron Z. Recent Progress in Pediatric Endocrinology. eds. London: Academic Press, vol 12, 1977; pp 113–118.
6. Chaussain JL. Hypoglycemies Spontaneus de L enfant. In: Job JC and Pierson M. Ebdicrinologie Pediatrique et Croissance, 1st ed. eds. Paris: Flammarion, Medecine-Sciences. 1978; pp 407–423.

