

Kategori: Pasientbehandling/Fagprosedyrer/Endokrinologi	Gyldig fra/til:30.01.2024/30.01.2027
Organisatorisk plassering: Helse Bergen HF/Barne- og ungdomsklinikken/Nyføddintensiv	Versjon: 4.00
Godkjenner: Anne-Siri Fonneland	Prosedyre
Dok. ansvarlig: Lena og Marianne	Dok.id: D69147

## Innholdsfortegnelse

1	Prosedyrens formål.....	1
2	Pasienter prosedyren gjelder for .....	1
3	Helsepersonell fagprosedyren gjelder for .....	2
4	Ansvar .....	2
5	Overvåking og behandling .....	2
6	Referanser.....	4
7	Vedlegg .....	4
8	Endringer siden forrige versjon.....	4

### 1 Prosedyrens formål

Prosedyrens formål er å kvalitetssikre behandling av barn født med Hyperinsulinisme (HI). Kliniske hovedutfordringer er å unngå akutt, symptomatisk hypoglykemi, tilstrebe normoglykemi, samt sikre normal vekst og psykomotorisk utvikling

### 2 Pasienter prosedyren gjelder for

Prosedyren gjelder for barn hvor det er mistanke om HI eller som har fått diagnosen bekreftet.

Medfødt hyperinsulinisme er en sjelden, arvelig tilstand som kan føre til faretruende lavt blodsukker hos barn. 1-2 barn fødes årlig i Norge med denne tilstanden. Sykdommen kan på mange måter ses på som den «motsatte» tilstanden til diabetes. I stedet for mangel på insulin foreligger det en overproduksjon. HI (monogen type) skyldes mutasjoner i gener som regulerer insulinproduksjonen i beta-cellene i bukspyttkjertelen. Hvis det skiller ut mer insulin enn kroppen trenger, kan blodsukkeret bli så lavt at barnet får anfall, med risiko for hjerneskade og i verste fall død.

Ser man bort fra hypoglykemi forbundet med behandlingen av diabetes, er hyperinsulinisme viktigste årsak til hypoglykemi hos barn. HI debuterer vanligvis i løpet av de første dagene etter fødsel hos fullbårne eller for tidlig fødte. Barna med HI kan ha høy fødselsvekt i forhold til alder.

### Klassifikasjon

Det er tre hovedtyper

#### 1. Monogene former – relatert til defekt i enkeltgener:

Deles inn i fokal og diffus form. Mange barn med fokal HI kan behandles med kirurgi når de blir litt eldre, men ikke alle. Området med syke betaceller fjernes kirurgisk. Barn med diffus form kan i utgangspunktet ikke opereres og vil trenge et

behandlingsopplegg som innebærer en kombinasjon av medikamentell og dietetisk tilnærming.

2. Syndromal former - hvor HI kan være del av et syndrom.
3. Temporære former- HI ved perinatalt stress er en forbigående type som går i regress, vanligvis i løpet av 1-2 uker etter fødsel, (i sjeldne tilfeller opptil 3-6 måneder).

Ny artikkel fra 2023 som gir en god oppsummering; definisjon, typer og behandling - [Medfødt hyperinsulinisme | Tidsskrift for Den norske legeförening \(tidsskriftet.no\)](#)

Og metodebok leger:

[Medfødd hyperinsulinisme - seksjon for nyfødte Barne- og ungdomsklinikken](#)

### 3 Helsepersonell fagprosedyren gjelder for

Sykepleiere og spesial sykepleiere

### 4 Ansvar

Sykepleier har ansvar for å følge opp plan for behandling og foreldreinvolvering.

### 5 Overvåking og behandling

Ved mistanke om HI hos barnet går utredning og behandling ofte parallelt. I starten vil behandlingen være lik uansett form. Målet er å stabilisere blodsukkeret. Forløp er veldig ulikt fra pasient til pasient og krever individuell behandling. Tverrfaglig samarbeid er viktig. Diagnosen krever tett og ofte livslang oppfølging av pasient og foreldre. Foreldre må tidlig involveres i barnets behandling.

#### Behandlingsmål:

Målet er at de fleste blodsukker bør ligge over 2,5 mmol/l (I følge HI- prosedyre for leger). Lege ordinerer skriftlig ønsket blodsukker- nivå og tiltak ved høyt/lavt blodsukker. Dokumenteres på væskeskjema.

#### Aktuelle tiltak ved avvik fra ønsket blodsukker mål (legeordinasjon):

- Øke/reducere Glukose iv
- Øke/reducere Glucagon iv (mobiliserer leverglykogen)
- Øke/reducere hastigheten på kontinuerlig gastrisk ernæring
- Øke/reducere tilsetningen i melken som Resource energi eller Fantomalt
- Sandostatin SC. På pumpe – justere dose? (Hemmer insulinsekresjon)
- Måle blodsukker hyppigere

Viktig! Om tiltak ikke fører til ønsket behandlingsmål kontakt vakthavende lege

#### Ernæring:

Behandlingen er sammensatt og kan være komplisert. Pasienten er avhengig av riktig mengde karbohydrater for å holde blodsukker på et ønsket nivå. De fleste barn får

kontinuerlig gastrisk hele eller deler av døgnet. Det er derfor variabelt hvor mye de vil spise selv. Detaljert spiseplan er nødvendig. Dokumenter på væskeskjema og behandlingsplan.

**Oppstart av aktuelle medikamenter:**

Se legeprosedyre: Medfødd hyperinsulinisme - seksjon for nyfødte Barne- og ungdomsklinikken

**Generell overvåking av barnet:**

- Tilkoplet skop, ved behov
- Daglig vekt
- Daglig væskeregnskap (veie bleier)
- Dokumentasjon av blodsukker målinger på eget skjema Hyperinsulinisme - skjema for overvåking og behandling
- Obs på symptomer på hypoglykemi, eks. svetting, skjelving, blekhet, hjertebank, kvalme, endret oppførsel, økt matlyst eller sult, endret bevissthetsnivå
- Obs infeksjon, aktivitetsnivå, stress, smerter, kroppstemperatur, elektrolyttforstyrrelser, gjentatt gulping - da det kan påvirke blodsukkeret
- Ved amming – måltidsveiging

**Opplæring av utstyr til foreldre:**

- *Kontinuerlig glucoseovervåkingssystem* - I starten blir blodsukker nivå hyppig overvåket via vanlig prøvetaking av sykepleier /lab. Deretter oppstart kontinuerlig blodsuktermåling - Dia poliklinikk gir opplæring av foreldre, se brukerveiledning Dexcom G6
- *Insulin pumpe* - blir brukt til å gi Sandostatin subcutant – Dia poliklinikk gir opplæring av foreldre, Insulinpumpe Medtronic MiniMed 640G til Sandostatin
- *Pasientnært blodsukker-apparat* - til hjemmebruk. Finnes ulike typer, viktig at foresatt velger et apparat som er nøyaktig også ved lave blodsukker.
- *Ernæringspumpe* – nyfødt står for opplæring, se Ernæringspumpe, Alaris enteral sprøytepumpe - lang
- *Ernæringspumpe for større barn*, se Bruksanvisning ernæringspumpe Nutricia Flocare Infinity
- *Sonde* - Foreldre må kunne legge ned og sjekke sonde – nyfødt står for opplæring

**Viktig!**

- Poliklinikk ønsker å bli kontaktet så fort pasienten er meldt, slik at de kan sette av tid til pasienten. Obs at utstyr har lang leveringstid, 1-2 uker. Lege må bestille tidlig. Leveres fra seksjon for behandlingshjelpemidler

**Andre aktuelle samarbeidspartnere:**

- Fysioterapeut
- Endokrinolog
- Klinisk ernæringsfysiolog
- Sosionom
- Konsultasjonsteam
- Genetisk veiledning
- PLO – Melde pasienten til pleie og omsorg i hjemkommune.

- Seksjon for behandlingshjelpemidler. Utstyr må bestilles fra barnets hjemkommune av lege i god tid før utreise.
- Helsestasjon
- Avansert Hjemme Sykehus
- Fastlege

## 6 Referanser

Interne referanser

<a href="#">1.7.5.1.1.3-15</a>	<a href="#">Dexcom G6</a>
<a href="#">1.7.5.1.1.3-16</a>	<a href="#">Bruksanvisning Dexcom G6</a>
<a href="#">1.7.5.1.1.3-17</a>	<a href="#">Bruksanvisning oppstart Dexcom G6</a>
<a href="#">1.7.5.1.9.1-06</a>	<a href="#">Bruksanvisning ernæringspumpe Nutricia Flocare Infinity</a>
<a href="#">5.3.6.2.10.1.7-07</a>	<a href="#">Medfødd hyperinsulinisme - seksjon for nyfødte Barne- og ungdomsklinikken</a>
<a href="#">5.3.10-12</a>	<a href="#">Hyperinsulinisme - skjema for overvåking og behandling</a>
<a href="#">5.6.3.1-24</a>	<a href="#">Ernæringspumpe, Alaris enteral sprøytepumpe - lang</a>
<a href="#">5.6.3.1-34</a>	<a href="#">Insulinpumpe Medtronic MiniMed 640G til Sandostatin</a>

Eksterne informasjonsside fra Helse Bergen/BUK som har landsfunksjon for behandling av hyperinsulinisme; [Medfødd hyperinsulinisme - Helse Bergen \(helse-bergen.no\)](#)

Eksterne referanser

## 7 Vedlegg

## 8 Endringer siden forrige versjon

Første versjon av prosedyren