

# QUÉ ES EL HIPERINSULINISMO CONGÉNITO?

El hiperinsulinismo congénito (HI) es la causa más frecuente de hipoglucemias graves persistentes en los recién nacidos y en los niños. La hipoglucemia prolongada es la causa más común de daño cerebral irreversible que se podría prevenir.

Cerca de un 60% de bebés con HI desarrollan hipoglucemia en el primer mes de vida.

De los restantes, casi todos desarrollarán hipoglucemia antes de cumplir 1 año.

Para aquellos con HI, el páncreas, que es responsable de la secreción de insulina, es ciego al nivel de glucosa en sangre y produce insulina aunque los niveles de azúcar en sangre no sean elevados, causando hipoglucemias graves frecuentes y a menudo prolongadas.

Hay una serie de causas distintas que provocan hiperinsulinismo severo. Algunas formas se acaban resolviendo y se consideran transitorias. Otras se deben a defectos congénitos y pueden persistir durante toda la vida. En ambos casos existe riesgo de daño cerebral.

En la mayoría de países, tiene una incidencia de 1:25000-50000 nacimientos.

Los bebés con HI necesitan hasta 5 veces más azúcar (glucosa) que los niños normales.

**#bemysugar**  
**#stopthelows**

**Con un diagnóstico precoz, un tratamiento temprano y una prevención agresiva de la hipoglucemia, se pueden prevenir el daño cerebral y la muerte.**

# SIGNOS Y SÍNTOMAS DE HIPOGLUCEMIA

Los profesionales sanitarios que atienden a recién nacidos deben estar alerta ante la posibilidad de **hipoglucemia** cuando presencien los siguientes signos y síntomas:

- Color azulado o pálido de la piel
- Problemas respiratorios como pausas en la respiración (apnea), respiración rápida o un sonido ronco.
- Irritabilidad a menudo seguida de apatía
- Músculos flojos o flácidos
- Alimentación deficiente o vómitos
- Problemas para mantener el cuerpo caliente
- Escalofríos, temblores, sudoración o convulsiones

## Puntos clave para la detección de la hipoglucemia:

- La hipoglucemia recurrente en recién nacidos, lactantes y niños no es normal. Los recién nacidos sanos que experimentan una caída del nivel de glucosa en sangre, por lo general no alcanzan niveles por debajo de 50 mg/dl (2.7 mmol/L). Los recién nacidos y los bebés con niveles de azúcar en sangre inferiores a 50 (2.7 mmol/L) o aquellos cuyos niveles de glucosa sanguínea disminuyan más allá del límite de transición habitual en un recién nacido, deberían ser evaluados.
- Los bebés en situación de riesgo que experimentan niveles bajos de azúcar en sangre deben permanecer en un entorno clínico apropiado con los niveles de glucosa sanguínea mantenidos en niveles normales hasta que se consiga la normoglucemia y que se sostenga siguiendo un horario de alimentación apropiado y normal para su edad. Estos bebés deben pasar una prueba de ayuno o recibir un diagnóstico y un plan de manejo para tratar las causas subyacentes de la hipoglucemia antes de ser dados de alta.
- Los recién nacidos que presentan signos y síntomas de hipoglucemia, incluso si se desconoce que tengan factores de riesgo, deben ser evaluados y tratados de la hipoglucemia para evitar el daño cerebral y la muerte.
- Las convulsiones en recién nacidos se presentan de manera muy distinta a las convulsiones en bebés mayores, niños o adultos. Los profesionales sanitarios que atienden a recién nacidos deben estar familiarizados con la presentación de convulsiones en recién nacidos. Siempre deben comprobarse los niveles de azúcar en sangre ante la aparición de una nueva actividad convulsiva.