doi：10.7499/j.issn.1008-8830.2412155

论著·临床研究

儿童消化内镜围术期主动血糖监测在Ib型糖原贮积病中的应用

杨静[1] 吴昊天[2] 马妮[1] 吴家兴[1] 杨敏[1,2]

（1.南方医科大学附属广东省人民医院儿科/广东省医学科学院，广东广州 510080；
2.广东省心血管病研究所/广东省人民医院儿科/广东省医学科学院，广东广州 510080）

［摘要］**目的** 探讨消化内镜围术期主动血糖监测对Ib型糖原贮积病（glycogen storage disease type Ib, GSD-Ib）低血糖发作的预防作用。**方法** 回顾性总结2021年6月—2024年8月在广东省人民医院诊治的GSD-Ib患儿的临床资料，分析消化内镜围术期主动血糖监测对患儿低血糖发作的影响。**结果** 14例GSD-Ib患儿中，男女各7例，入组中位年龄10.0岁。34例次住院记录中发生低血糖15次（44%），其中非主动血糖监测下出现症状发作6例次（血糖1.6 mmol/L 1例次，血糖<1.1 mmol/L 5例次），主动血糖监测下无症状性低血糖9例次（血糖1.2~3.9 mmol/L）。诱因包括术前禁食5例次（33%），延迟进食7例次（47%），呕吐2例次（13%），家长疏忽1例次（7%）。2例患儿在同一次住院期间各出现2次低血糖。所有患儿在低血糖发作前均无明显自觉症状。治疗方式包括鼻饲葡萄糖1例次（7%），静脉推注葡萄糖14例次（93%）及静脉滴注葡萄糖4例次（27%）。干预后10 min血糖恢复至3.5~6.9 mmol/L，恢复饮食后血糖正常。**结论** 消化内镜围术期主动血糖监测有利于及早发现GSD-Ib患儿的低血糖状态，预防低血糖发作及进行精准诊疗。 ［中国当代儿科杂志，2025，27（8）：923-928］

［关键词］糖原贮积病；消化内镜；低血糖；围术期；主动血糖监测；儿童

Application of active glucose monitoring in the perioperative period of gastrointestinal endoscopy in children with glycogen storage disease type Ib

YANG Jing, WU Hao-Tian, MA Ni, WU Jia-Xing, YANG Min. Department of Pediatrics, Guangdong Provincial People's Hospital/Guangdong Academy of Medical Sciences, Southern Medical University, Guangzhou 510080, China (Yang M, Email: yangmin1008@gdph.org.cn)

Abstract: Objective To investigate the role of active glucose monitoring in preventing hypoglycemia during the perioperative period of gastrointestinal endoscopy in children with glycogen storage disease type I b (GSD- I b). **Methods** A retrospective analysis was performed for the clinical data of children with GSD-Ib who were diagnosed and treated in Guangdong Provincial People's Hospital from June 2021 to August 2024. The effect of active glucose monitoring on hypoglycemic episodes during the perioperative period of gastrointestinal endoscopy was analyzed. **Results** A total of 14 children with GSD-Ib were included, among whom there were 7 boys and 7 girls, with a mean age of 10.0 years. Among 34 hospitalizations, there were 15 cases of hypoglycemic episodes (44%), among which 6 symptomatic cases (1 case with blood glucose level of 1.6 mmol/L and 5 cases with blood glucose level of <1.1 mmol/L) occurred without active monitoring, while 9 asymptomatic cases (with blood glucose level of 1.2-3.9 mmol/L) were detected by active monitoring. The predisposing factors for hypoglycemic episodes included preoperative fasting (5 cases, 33%), delayed feeding (7 cases, 47%), vomiting (2 cases, 13%), and parental omission (1 case, 7%). Two children experienced two hypoglycemic episodes during the same period of hospitalization, and no child experienced subjective symptoms prior to hypoglycemic episodes. Treatment methods included nasogastric glucose administration (1 case, 7%), intravenous injection of glucose (14 cases, 93%), and continuous glucose infusion (4 cases, 27%). Blood

［收稿日期］2024-12-30；［接受日期］2025-06-16
［基金项目］国家自然科学基金面上项目（82470545）。
［作者简介］杨静，女，硕士研究生。
［通信作者］杨敏，女，教授，主任医师。Email：yangmin1008@gdph.org.cn。

glucose returned to 3.5-6.9 mmol/L within 10 minutes after intervention and remained normal after dietary resumption. **Conclusions** Active glucose monitoring during the perioperative period of gastrointestinal endoscopy can help to achieve early detection of hypoglycemic states in children with GSD-Ⅰb, prevent hypoglycemic episodes, and enhance precise diagnosis and treatment. **[Chinese Journal of Contemporary Pediatrics, 2025, 27(8): 923-928]**

Key words: Glycogen storage disease; Gastrointestinal endoscopy; Hypoglycemia; Perioperative period; Active blood glucose monitoring; Child

糖原贮积病（glycogen storage disease, GSD）是由于参与糖原合成或分解的酶或转运体缺乏导致的遗传性糖原代谢紊乱，发病率为 1/25 000~1/20 000[1-2]，主要累及肝、肾、肌肉和消化道，目前已报道 24 种亚型[3]。Ⅰb 型糖原贮积病（glycogen storage disease type Ib, GSD-Ib）是由溶质载体家族 37 成员 4（solute carrier family 37 member 4, *SLC37A4*）基因突变引起葡萄糖-6-磷酸转运体（glucose-6-phosphate translocator, G6PT）功能障碍导致的糖原代谢异常。其临床特征包括反复低血糖、乳酸性酸中毒、肝肾大、高脂血症、高胆固醇血症、高尿酸血症及生长迟缓[3-4]，同时伴有与中性粒细胞减少和功能缺陷相关的并发症，如反复感染、口腔溃疡及肛周病变。文献报道，24%~77% 的 GSD-Ib 患儿存在持续的腹痛、腹泻、腹胀等消化道症状[5]，其中高达 80% 的患儿经消化内镜检查发现与炎症性肠病（inflammatory bowel disease, IBD）相似的黏膜病变[6-10]。鉴于 *SLC37A4* 基因已被列入单基因遗传的 IBD 目录，目前已将此类继发于 GSD-Ib 的肠道病变定义为“GSD 相关 IBD”[11-12]。消化内镜及组织病理学检查可以及时确诊，并与经典型 IBD 相鉴别。

GSD-Ib 患儿的血糖管理是最棘手的问题，而消化内镜检查围术期需要禁食、禁水及肠道准备，可能会诱发严重低血糖反应，危及生命。为了优化围术期管理策略，降低 GSD-Ib 患儿消化内镜检查围术期发生严重不良反应的风险，2024 年国内制定了首个专家共识《肝糖原贮积病患儿消化内镜诊疗围术期管理规范专家共识（2024）》[13]，确保肝 GSD 患儿顺利完成消化内镜诊疗。目前尚未发现 GSD-Ib 患儿消化内镜围术期低血糖发作的相关报道。本研究首次基于该共识框架，总结 14 例 GSD-Ib 患儿总计 34 例次消化内镜围术期的血糖管理资料，系统分析主动血糖监测在 GSD-Ib 患儿消化内镜诊疗围术期的应用效果，并首次报道 GSD-Ib 患儿无症状性低血糖的临床特征及干预时效性数据。这有助于降低低血糖发作风险，确保患儿安全及消化内镜诊疗的顺利完成。

1 资料与方法

1.1 研究对象

回顾性选取 2021 年 6 月—2024 年 8 月在广东省人民医院儿科门诊随诊和住院诊治的 GSD-Ib 患儿为研究对象。纳入标准：（1）临床表现联合基因检测确诊为 GSD-Ib；（2）有恶心、呕吐、腹痛、腹泻、腹胀或便血等消化道症状，在本中心接受消化内镜检查或复查；或在外院接受消化内镜检查并在本中心门诊随诊，临床资料完整者。排除标准：（1）诊断不明确；（2）生命体征不平稳或有消化内镜检查禁忌证；（3）有进食障碍。本研究共纳入 14 例患儿，其中 3 例在外院接受消化内镜检查后在本中心门诊随诊。在本中心诊治的 16 例 GSD-Ib 患儿中，接受消化内镜检查 11 例，包括首次消化内镜检查 3 例，复查 8 例。本研究经广东省人民医院伦理委员会审查并批准（KY-N-2022-053-07），所有患儿监护人均已签署知情同意书。自 2022 年 5 月开始，本中心实施 GSD-Ib 患儿消化内镜检查围术期主动血糖监测方案。根据是否进行主动血糖监测，将患儿分为主动血糖监测组和非主动血糖监测组。

1.2 临床资料收集

（1）患儿 GSD-Ib 诊断时年龄，消化内镜检查时年龄、身高、体重，临床症状，实验室检查（血糖、乳酸、肝肾功能、胆固醇、甘油三酯、尿酸等）及消化内镜检查和黏膜病理结果。（2）患儿住院期间低血糖发作的诱因、症状表现及发作次数，低血糖的处理方法及血糖恢复水平。

1.3 诊断标准

低血糖的诊断标准[14-15]如下。（1）轻度低血糖：血糖≤3.9 mmol/L，无低血糖症状，检测血糖时发现，或出现较轻的心慌、饥饿、出汗等症状，进食面包或水果、果汁等食物可以缓解。（2）中度低血糖：血糖≤2.8 mmol/L，除出现明显的饥饿、心慌、大汗、焦虑等低血糖反应外，还有乏力、手抖、站立不稳等症状，补充果汁、糖果等含糖食物后症状可缓解。（3）重度低血糖：血糖

≤2.8 mmol/L，出现严重的低血糖症状，如意识障碍、昏迷、抽搐等，吃甜食等升糖作用不明显，需要静脉注射葡萄糖等专业治疗才能控制病情。

1.4 消化内镜围术期主动血糖监测方案

（1）饮食管理：GSD-Ib 患儿依赖生玉米淀粉维持血糖，在肠道准备期间，可继续进食生玉米淀粉。遵循指南推荐的禁食标准（“6-4-2 规则”），即固体食物≥6 h，配方粉≥4 h，清水≥2 h[16]。

（2）血糖监测时间节点：于禁食开始前、外出检查前、消化内镜检查前、消化内镜检查结束时、麻醉复苏清醒后进行至少 5 次血糖监测。除入院时抽血送检验科进行血糖检测外，其余时间节点均采用微量血糖仪（强生稳悦智优型 YHSHD28Q，设备线性范围为 1.1~33.3 mmol/L）进行检测。

（3）葡萄糖输注策略：消化内镜检查前 6 h（末次生玉米淀粉摄入后）启动，5% 葡萄糖溶液持续静脉滴注，输注速率为 4~6 mg/（kg·h）（根据实时血糖水平调整），维持血糖在 5~8 mmol/L 之间，直到检查完成以及麻醉复苏清醒，血糖正常。此类患儿避免使用乳酸林格氏液，胃镜和肠镜检查的围术期监测方案相同。

（4）一旦发现低血糖，应及时干预。在干预后 10 min、30 min 复测血糖，评估干预效果，直至血糖稳定。具体干预措施如下：轻度低血糖者给予口服糖水；中度低血糖者给予口服 10% 葡萄糖溶液 3~5 mL/kg，不能配合口服者 10 min 内给予鼻胃管注入或静脉推注；重度低血糖者给予 10% 葡萄糖溶液 3~5 mL/kg，快速静脉推注，密切观察患儿的神志和精神状态。必要时以 10% 葡萄糖溶液 5~8 mL/（kg·h）持续静脉滴注，维持血糖稳定在 5~8 mmol/L 之间。患儿血糖恢复正常，意识清醒，生命体征平稳，可继续消化内镜操作。

（5）患儿在消化内镜检查完成并完全苏醒后，尽快恢复进食。婴幼儿进食无乳糖的配方粉，儿童恢复进食生玉米淀粉。

1.5 统计学分析

计量资料以中位数（四分位数间距）[M（P_{25}，P_{75}）] 表示，计数资料以频数和百分率或构成比（%）表示。

2 结果

2.1 一般资料

14 例 GSD-Ib 患儿中，男 7 例，女 7 例；入组中位年龄为 10.0（6.7，11.5）岁，诊断中位年龄为 0.6（0.5，1.0）岁；中位病程为 9.2（5.6，10.6）年。14 例患儿总计住院 34 例次。相关数据见表 1。

表 1 14 例 GSD-Ib 患儿的一般资料、临床症状及低血糖事件

项目	结果
一般资料	
男性 [例(%)]	7(50)
入组年龄 [$M(P_{25}, P_{75})$, 岁]	10.0(6.7, 11.5)
诊断年龄 [$M(P_{25}, P_{75})$, 岁]	0.6(0.5, 1.0)
病程 [$M(P_{25}, P_{75})$, 年]	9.2(5.6, 10.6)
临床症状和体征 [例(%)]	
肝大	14(100)
腹胀	13(93)
腹痛	12(86)
腹泻	13(93)
恶心/呕吐	6(43)
厌食	6(43)
便血	5(36)
复发性口腔溃疡	13(93)
肛周病变	10(71)
生长迟缓	13(93)
消化内镜诊断 [例(%)]	
GSD 相关 IBD	13(93)
结肠炎	1(7)
低血糖发作 [例次(%)]	15/34(44)

注：［GSD］糖原贮积病；［IBD］炎症性肠病。

2.2 临床症状及治疗经过

14 例 GSD-Ib 患儿首次入院前主要表现为空腹低血糖、肝大、复发性口腔溃疡、生长迟缓和消化道症状，见表 1。患儿均规律食用生玉米淀粉维持血糖，用美沙拉秦治疗肠道炎症。14 例患儿既往均因中性粒细胞减少接受重组人粒细胞集落刺激因子治疗，其中 13 例同时接受恩格列净治疗。因病情需要，总计接受 3 次及以上消化内镜检查者 7 例。

2.3 入院时实验室检查

14 例患儿总计 34 例次住院期间的检查结果中，外周血白细胞计数减少 20 例次（59%）（白细胞计数<4.0×10⁹/L），中性粒细胞减少 26 例次（76%）（中性粒细胞绝对值<1.5×10⁹/L），轻度贫血 14 例次（41%）（血红蛋白 90~120 g/L），中度贫血 16 例次（47%）（血红蛋白 60~89 g/L），重度贫血 1 例次（3%）（血红蛋白<60 g/L）。高胆固醇血症 1 例次（3%）（总胆固醇>5.2 mmol/L），高甘油三酯血症 25 例次（74%）（甘油三酯>1.70 mmol/L），高尿酸血症 13 例次（38%）（尿酸>416.5 μmol/L），高乳酸血症 24 例次（71%）（乳酸>2.2 mmol/L）。入院时经检验科检测发现低血糖 4 例次（12%）（血糖≤3.9 mmol/L），其中血糖≤2.8 mmol/L 1 例，血糖值为 0.66 mmol/L。

2.4 住院期间低血糖发作

14 例患儿总计住院 34 例次，其中 4 例未发现低血糖。余 10 例在 30 例次住院期间，发现低血糖 15 例次：3 次住院中出现 4 次低血糖发作 1 例，同一次住院有 2 次低血糖发作 1 例，2 次住院出现 1 次低血糖发作 1 例，仅 1 次低血糖发作 7 例。非主动血糖监测组中，重度低血糖发作 6 例次（40%），均为微量血糖仪检测，血糖 1.6 mmol/L 1 例次，血糖<1.1 mmol/L 5 例次，临床表现为面色苍白、意识障碍、呼之不应 3 例次，精神疲倦、肢体抖动 2 例次，牙关紧闭、四肢强直、双眼上翻 1 例次。主动血糖监测组中，发现低血糖状态 9 例次（60%），其中血糖 2.9~3.9 mmol/L 3 例次，血糖 1.2~2.8 mmol/L 6 例次（1.2 mmol/L 2 例次，2.0 mmol/L、2.4 mmol/L、2.6 mmol/L 和 2.8 mmol/L 各 1 例次），患儿均无低血糖症状。15 例低血糖的诱因中，术前禁食 5 例次（33%），检查/进餐延迟 7 例次（47%），呕吐 2 例次（13%），家长疏忽 1 例次（7%）。14 例患儿在消化内镜检查操作期间均未发生低血糖事件。2 例患儿在同一次住院期间各出现 2 次低血糖，其中主动血糖监测和症状发作各 1 例。所有患儿在低血糖发作前或监测发现无症状低血糖时均无明显低血糖症状。

2.5 消化内镜检查及黏膜病理结果

13 例患儿经消化内镜诊断为 GSD 相关 IBD，内镜征象如图 1 所示。胃镜下表现为食管黏膜粗糙 3 例（23%）、贲门炎性增生 2 例（15%）、胃及十二指肠黏膜充血水肿 13 例（100%）、点片状糜烂 6 例（46%）等非特异性改变。肠镜下表现为黏膜充血水肿 13 例（100%）、糜烂 12 例（92%），血管纹理消失或新生小血管网 13 例（100%）。13 例患儿中，结肠黏膜有单个或节段性分布的多个深大环形溃疡 11 例（85%），炎性息肉样增生导致右半结肠不完全性梗阻 1 例（8%），不同程度的肠狭窄 10 例（77%），未见典型纵向溃疡和铺路石样病变。13 例（100%）患儿黏膜病理显示慢性中-重度炎症，未见中性粒细胞浸润及隐窝脓肿（图 2）。

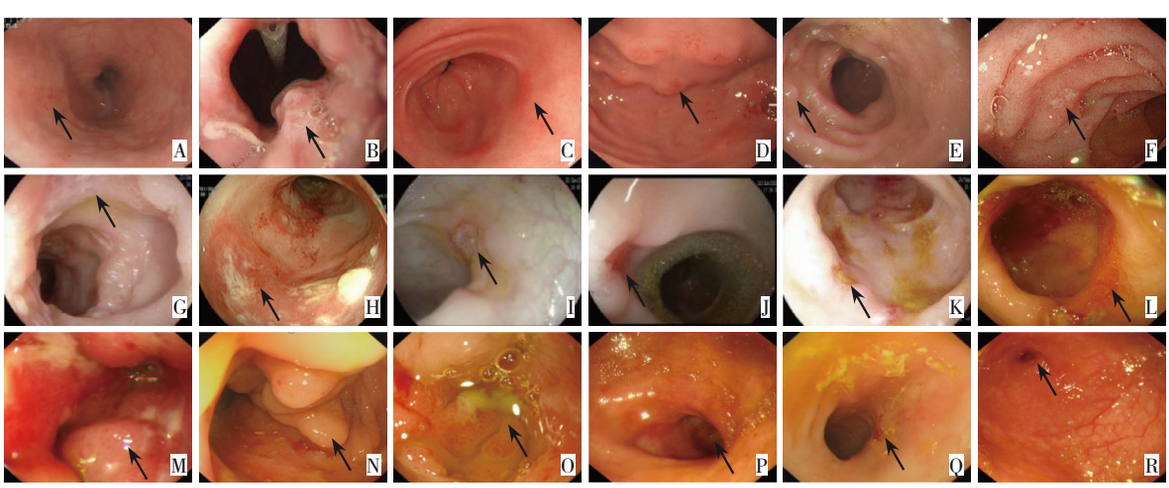


图 1 GSD 相关 IBD 消化内镜检查图像特征 A：食管黏膜充血、纵向红斑和糜烂；B：贲门炎性增生；C：胃窦黏膜充血、红斑及点片状糜烂；D：胃体黏膜充血、红斑及点片状糜烂；E：十二指肠黏膜结节状增生；F：十二指肠降段黏膜片状糜烂；G~L：结肠黏膜单个或节段性多发环形溃疡；M~O：结肠黏膜炎性增生；P~R：结肠狭窄。箭头所指为病变部位。

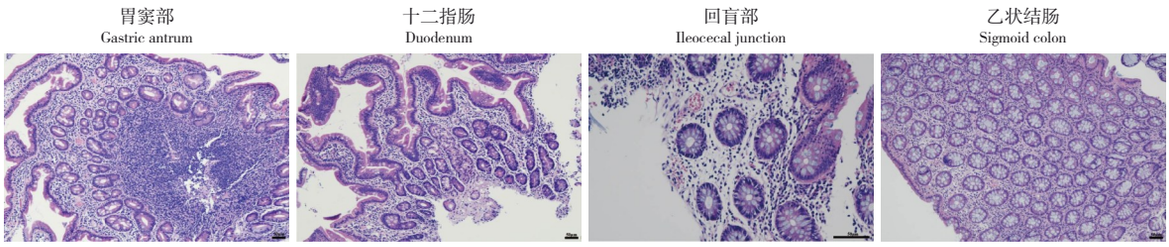


图2　GSD相关IBD黏膜病理检查　胃窦部、十二指肠、回盲部及乙状结肠黏膜表面上皮尚完整，固有层有大量淋巴细胞、浆细胞浸润，未见中性粒细胞。

2.6　低血糖的处理措施

经鼻胃管注入10%葡萄糖20 mL 1例次；10%葡萄糖20~50 mL静脉推注14例次；中重度低血糖发作的患儿中，4例次接受了10%葡萄糖溶液5 mL/（kg·h）持续静脉滴注。经以上处理10 min后，复测血糖值为3.5~6.9 mmol/L。恢复进餐或进食生玉米淀粉，半小时后再次复测血糖均在正常范围，未出现难以纠正的持续低血糖状态。

3　讨论

GSD-Ib患儿除*SLC37A4*基因突变导致先天性糖代谢异常外，还伴有中性粒细胞减少和功能缺陷。大多数患儿常因持续腹泻、腹痛、复发性口腔溃疡和肛周病变需要消化内镜检查[5, 12]，而消化内镜检查的术前准备可能会触发GSD-Ib患儿代谢紊乱，引起低血糖。本研究14例GSD-Ib患儿总计34例次入院行消化内镜检查，住院期间发现低血糖15例次（44%），其中6例次为未及时识别的重度低血糖发作。9例次无症状低血糖（1.2~3.9 mmol/L）经主动血糖监测发现，尤其在重度低血糖（1.2~2.8 mmol/L）状态时得到及时干预，有效避免了低血糖抽搐等危及生命的事件发生。低血糖管理的具体措施需要根据患儿当时的状态选择，包括口服糖水、经鼻胃管注入、静脉推注和持续静脉滴注葡萄糖溶液。当患儿重度低血糖发作伴有恶心和呕吐等消化道症状时，口服糖水难以维持血糖稳定而需要静脉补充葡萄糖溶液。本研究的患儿中，10例次（67%）接受静脉推注10%葡萄糖溶液，4例次（27%）接受了静脉推注和持续静脉滴注葡萄糖溶液。值得注意的是，需要关注葡萄糖溶液的浓度和输注速度，根据血糖水平调整输注速率，维持血糖稳定在5~8 mmol/L之间，避免因高浓度葡萄糖快速输注引发血糖大幅度波动。本研究患儿在干预治疗10 min后复测血糖值为3.5~6.9 mmol/L，恢复进餐或进食生玉米淀粉，半小时后复测血糖均在正常范围，转归良好。

文献报道，超过75%的GSD-Ib患儿经消化内镜检查诊断为GSD相关IBD，约50%的患儿伴有肠梗阻或肠狭窄[5, 11]。本研究的13例GSD相关IBD，胃镜下食管、胃及十二指肠的黏膜表现为充血水肿、红斑及点片状糜烂。肠镜下除黏膜充血水肿、糜烂外，有单个或多个深大的环形溃疡、炎性增生和肠狭窄。与典型IBD不同，无纵向溃疡和铺路石样病变[4, 17-18]。黏膜病理未见中性粒细胞浸润及隐窝脓肿，可能与患儿本身中性粒细胞低下有关。这为鉴别GSD相关IBD与典型IBD提供了重要线索。

本研究存在一定的局限性。第一，GSD-Ib是一种罕见的遗传性代谢病。临床上，几乎所有的GSD-Ib患儿均经历过中重度低血糖发作，加上中性粒细胞减少及功能缺陷，消化内镜检查中的黏膜活检导致的损伤可能增加患儿的感染风险，从而使医患双方都抗拒消化内镜检查。因此，本研究纳入分析的样本量较小。第二，本研究为回顾性研究，易受信息缺失或记录偏差影响，影响结论外推。第三，父母的依从性及不同诊疗医生对本病的认知差异可能影响消化内镜围术期的血糖管理。

综上所述，主动血糖监测不仅有助于及时发现患儿的无症状性低血糖状态，避免严重低血糖发作，还有利于GSD相关IBD的精准诊疗，对提高患儿的生存率和生活质量有重要临床意义。

作者贡献声明：杨静负责临床资料总结及论文撰写；吴昊天、马妮、吴家兴负责样本采集、临床资料收集和整理；杨敏负责研究设计、实施、数据解读、论文修改。

利益冲突声明：所有作者声明无利益冲突。

［参 考 文 献］

[1] Kishnani PS, Austin SL, Abdenur JE, et al. Diagnosis and management of glycogen storage disease type I: a practice guideline of the American College of Medical Genetics and Genomics[J]. Genet Med, 2014, 16(11): e1. PMID: 25356975. DOI: 10.1038/gim.2014.128.

[2] Kaczor M, Wesół -Kucharska D, Greczan M, et al. Clinical characteristics and long-term outcomes of patients with glycogen storage disease type 1b: a retrospective multi-center experience in Poland[J]. Pediatr Endocrinol Diabetes Metab, 2022, 28(3): 207-212. PMID: 35620924. PMCID: PMC10214975. DOI: 10.5114/pedm.2022.116115.

[3] Gümüş E, Özen H. Glycogen storage diseases: an update[J]. World J Gastroenterol, 2023, 29(25): 3932-3963. PMID: 37476587. PMCID: PMC10354582. DOI: 10.3748/wjg.v29.i25.3932.

[4] Szymańska E, Lipiński P, Rokicki D, et al. Over 20-year follow-up of patients with hepatic glycogen storage diseases: single-center experience[J]. Diagnostics (Basel), 2020, 10(5): 297. PMID: 32414085. PMCID: PMC7277974. DOI: 10.3390/diagnostics10050297.

[5] 叶丽萍, 陈涣, 李慧雯, 等. 儿童I型糖原贮积病的消化道特征[J]. 中华实用儿科临床杂志, 2022, 37(11): 847-850. DOI: 10.3760/cma.j.cn101070-20210226-00231.

[6] Bolton C, Smillie CS, Pandey S, et al. An integrated taxonomy for monogenic inflammatory bowel disease[J]. Gastroenterology, 2022, 162(3): 859-876. PMID: 34780721. PMCID: PMC7616885. DOI: 10.1053/j.gastro.2021.11.014.

[7] Yamaguchi T, Ihara K, Matsumoto T, et al. Inflammatory bowel disease-like colitis in glycogen storage disease type 1b[J]. Inflamm Bowel Dis, 2001, 7(2): 128-132. PMID: 11383585. DOI: 10.1097/00054725-200105000-00008.

[8] Visser G, Rake JP, Fernandes J, et al. Neutropenia, neutrophil dysfunction, and inflammatory bowel disease in glycogen storage disease type Ib: results of the European Study on Glycogen Storage Disease type I[J]. J Pediatr, 2000, 137(2): 187-191. PMID: 10931410. DOI: 10.1067/mpd.2000.105232.

[9] 许旭, 肖园, 邱文娟, 等. 糖原累积病Ib型并发克罗恩病一例[J]. 中华儿科杂志, 2017, 55(2): 144-145. PMID: 28173655. DOI: 10.3760/cma.j.issn.0578-1310.2017.02.018.

[10] 唐晓艳, 张玉, 李正红, 等. 儿童糖原累积症Ib型合并克罗恩病2例分析[J]. 基础医学与临床, 2021, 41(3): 419-422. DOI: 10.3969/j.issn.1001-6325.2021.03.019.

[11] Lan J, Zhang Y, Jin C, et al. Gut dysbiosis drives inflammatory bowel disease through the CCL4L2-VSIR axis in glycogen storage disease[J]. Adv Sci (Weinh), 2024, 11(30): e2309471. PMID: 38889269. PMCID: PMC11321658. DOI: 10.1002/advs.202309471.

[12] LI Z, ZHANG X, CHEN H, et al. Empagliflozin in children with glycogen storage disease-associated inflammatory bowel disease: a prospective, single-arm, open-label clinical trial[J]. Sci Rep, 2024, 14(1): 8630. PMID: 38622211. PMCID: PMC11018849. DOI: 10.1038/s41598-024-59320-z.

[13] 中国医师协会儿科医师分会消化学组, 中华医学会儿科学分会消化学组, 中华儿科杂志编辑委员会. 肝糖原贮积病患儿消化内镜诊疗围术期管理规范专家共识（2024）[J]. 中华儿科杂志, 2024, 62(12): 1145-1150. PMID: 39563041. DOI: 10.3760/cma.j.cn112140-20240830-00614.

[14] Workgroup on Hypoglycemia, American Diabetes Association. Defining and reporting hypoglycemia in diabetes: a report from the American Diabetes Association Workgroup on Hypoglycemia[J]. Diabetes Care, 2005, 28(5): 1245-1249. PMID: 15855602. DOI: 10.2337/diacare.28.5.1245.

[15] American Diabetes Association Professional Practice Committee. 6. Glycemic goals and hypoglycemia: standards of care in diabetes-2024[J]. Diabetes Care, 2024, 47(Suppl 1): S111-S125. PMID: 38078586. PMCID: PMC10725808. DOI: 10.2337/dc24-S006.

[16] Becke K, Eich C, Höhne C, et al. Choosing Wisely in pediatric anesthesia: an interpretation from the German Scientific Working Group of Paediatric Anaesthesia (WAKKA)[J]. Paediatr Anaesth, 2018, 28(7): 588-596. PMID: 29851190. DOI: 10.1111/pan.13383.

[17] Gong YZ, Zhong XM, Zou JZ. Infliximab treatment of glycogenosis Ib with Crohn's-like enterocolitis: a case report[J]. World J Clin Cases, 2021, 9(19): 5280-5286. PMID: 34307579. PMCID: PMC8283598. DOI: 10.12998/wjcc.v9.i19.5280.

[18] Melis D, Parenti G, Della Casa R, et al. Crohn's-like ileo-colitis in patients affected by glycogen storage disease Ib: two years' follow-up of patients with a wide spectrum of gastrointestinal signs[J]. Acta Paediatr, 2003, 92(12): 1415-1421. PMID: 14971792. DOI: 10.1111/j.1651-2227.2003.tb00825.x.

（本文编辑：王颖）

（版权所有©2025 中国当代儿科杂志）