

Stoffwechselfatienten: Management auf dem Notfall

Patienten mit einer angeborenen Stoffwechselerkrankung können in Situationen mit einem Energiemangel oder katabolen Zustand rasch und lebensbedrohlich entgleisen (v.a. fieberhafte Infekte, Gastroenteritis, Nahrungskarenz, zu hohe Eiweisszufuhr, Stress...)

Dies betrifft insbesondere Patienten mit einem MCAD Mangel (MCADD), Glutarazidurie Typ I (GA I), Ahornsirupkrankheit (MSUD), Methylmalonazidurie (MMA), Propionazidurie (PA), Harnstoffzyklusdefekte, Mitochondriopathien und Glykogenose Typ Ia und Ib (GSD Ia, Ib).

DD Hypoglykämie: unklar -> Hypoglykämieabklärung ([LINK Kispi-Wiki | Hypoglykämie](#))

DD Hypoglykämie bei Diabetes mellitus

In der Regel ist der Notfallausweis (Kispi Zürich) im Epic hinterlegt oder die Eltern haben ihn dabei. Wenn ein Kind angemeldet wird, können die Blutentnahme und die Infusionslösung bereits vorbereitet werden.

In jedem Fall ist mit dem **Stoffwechselteam des Kinderspitals Zürichs** Kontakt aufzunehmen (via Zentrale Kispi Zürich **044 266 71 11** mit dem Jourarzt Stoffwechsel verbinden lassen (24h/7d)).

Vorgehen auf dem Notfall

ABCDE, Kreislauf stabilisieren, Dehydratation abschätzen, Neurologie beurteilen. Bei symptomatischer Hypoglykämie Glucose 0.2-0.4g/kg (=2-4ml/kg Glucose 10%) i.v. als Bolus

1. **Stopp Zufuhr** von Substraten, die als toxische Metabolite akkumulieren können (bsp Protein oder Fett)
2. **i.v. Zugang** (ggf haben die Eltern zu Hause EMLA geklebt, ansonsten EMLA nicht abwarten)
3. **Diagnostik** gemäss NF-Ausweis
In der Regel: BGA (incl Elyte (Glucose, Lactat, Kalium, Natrium), Ammoniak, Transaminasen, Gerinnung, Kreatinin, Harnstoff, CK, Uristix.
Je nach SW Defekt zusätzlich Aminosäuren im Plasma, Acylcarnitin (Trockenblutkarte), organische Säuren im Urin, Lipase, Amylase
4. **Energiezufuhr**, um anabole Stoffwechsellage zu erreichen: kontinuierliche enterale Glucosezufuhr (15-20% mit Maltodextrin angereicherte Trinklösung als Dauersondierung) oder **Glucose i.v. (*)** + Elektrolyte (Na und K)

cave keine Glucose bei ketogener Diät ausser bei Hypoglykämie oder sympt Hyperketose

1. Priorität: Glucosezufuhr gemäss NF-Ausweis (primär auch ohne Elektrolytzusätze möglich, damit man diese in Ruhe ausrechnen kann). **2.** Zugabe von Natrium gemäss Tagesbedarf (da 3-4mmol/kg/Tag) sobald wie möglich (bereits initial mit G10 resp innerhalb der ersten Stunde nach G10 Start). **3.** Zugabe von Kalium gemäss Tagesbedarf (2mmol/kg/Tag) sobald Pat auf Station verlegt wird (ca innerhalb von 3-4h) da auf KJNO kein Kalium i.v. verabreicht wird

5. Medikamente zur Entgiftung (Ammoniak Scavengers (Na-Benzoesäure, Na-Phenylacetat, L-Arginin) in Abhängigkeit von Klinik und Ammoniakwert nach RS Stoffwechselarzt
6. Behandlung des Triggers (bsp Antipyrese, Antiemese (Ondansetron i.v.), Antibiotikum)
7. Bisherige Medikamente: Bei MCADD und GA-1 Carnitin Dosis verdoppeln (100, resp 200mg/kg/Tag in 2 ED) oral oder i.v.
8. Monitoring Flüssigkeitsbilanz, Elektrolyte und Glucose
9. MSUD, MMA, PA, GA I, Harnstoffzyklusdefekte: bei schwerer Entgleisung, länger dauernder i.v. Therapie im Verlauf zusätzlich Lipide i.v. (Smoflipid 20% 2-3g/kg/Tag)

(*) Glucosezufuhr (mg/kg/min) gemäss Notfallausweis normalerweise periphervenös mit **Glucose 10% (G10)**

Je nach Krankheit:

- MCADD, MSUD, MMA, PA, GA-1, Harnstoffzyklusdefekte: Ca 120% des Grundbedarfs (Ziel BZ 4-8mmol/l, ggf Insulin nötig)
- GSD Ia und Ib: ca 100% des Grundbedarfs (Ziel BZ 3.5-5.5mmol/l)
- Mitochondriopathie: ca 50% des Grundbedarfs (zu viel Glucose kann SW Situation verschlimmern → Laktämie verstärken)

Stoffwechselfusion mit Glucose und Elektrolytzusätzen

Glucose

sofort

$$\text{Infusionsrate (ml/h)} = \frac{6 \times \text{Gewicht (kg)} \times \text{gewünschte Glucosezufuhr (mg/kg/min)}}{\text{Glucoselösung (\%)}}$$

$$\text{Infusionsrate (ml/Tag)} = \frac{144 \times \text{Gewicht (kg)} \times \text{gewünschte Glucosezufuhr (mg/kg/min)}}{\text{Glucoselösung (\%)}}$$

Bsp: Kind 12kg, gewünschte Glucosezufuhr 7mg/kg/min

benötigte Glucose 10% Lösung:

$$6 \times 12 \text{ (kg)} \times 7 \text{ (mg/kg/min)} / 10 \text{ (\%)} = 50 \text{ ml/h G10\%}$$

$$144 \times 12 \text{ (kg)} \times 7 \text{ (mg/kg/min)} / 10 \text{ (\%)} = 1200 \text{ ml pro 24h G10\%}$$

Natrium: Tagesbedarf 3-4mmol/kg/Tag

innerhalb 1h

$$\text{NaCl 23.4\% (4mmol Na/ml)} = \frac{\text{Gewicht (kg)} \times \text{Na-Zufuhr (mmol/kg/Tag)}}{4 \text{ (mmol/ml)}} = \text{ml/Tag}$$

Bsp: Kind 12kg, Na-Zufuhr 3.5mmol/kg/Tag = $(12 \text{ (kg)} \times 3.5 \text{ (mmol/kg/Tag)}) / 4 \text{ (mmol/ml)} = 10.5 \text{ ml pro Tag NaCl 23.4\%}$

Kalium: Tagesbedarf 2mmol/kg/Tag

innerhalb 3-4h (auf Station)

$$\text{KCl 15\% (2mmol K/ml)} = \frac{\text{Gewicht (kg)} \times \text{K-Zufuhr (mmol/kg/Tag)}}{2 \text{ (mmol/ml)}} = \text{ml/Tag}$$

Bsp: Kind 12kg, K- Zufuhr 2mmol/kg/Tag = $(12 \text{ (kg)} \times 2 \text{ (mmol/kg/Tag)}) / 2 \text{ (mmol/ml)} = 12 \text{ ml pro Tag KCl 15\%}$

Cave: Maximale Kaliumkonzentration periphervenös: 40mmol/l (=20ml KCl15% pro Liter Infusion)

Auf dem NF: Start mit Glucose 10% + NaCl 23.4% (da auf NF kein Kalium i.v. verabreicht wird)

Auf Station: Wechsel auf Glucose 10% + NaCl 23.4% + KCl 15%

Für die Pflege ist es einfacher, wenn wir ausrechnen wie viele Elektrolyte pro 500ml Glucose 10% zugeführt werden müssen (da Zubereitung pro Beutel (500ml G10% erfolgt)

Somit für unser Beispiel:

Kind 12kg, Glucosezufuhr 7mg/kg/min + 3.5mmol/kg Natrium/24h + 2mmol/kg Kalium/24h

$$1200 \text{ ml G10\%} + 10.5 \text{ ml NaCl 23.4\%} + 12 \text{ ml KCl 15\%} / 24 \text{ h} = 1222.5 \text{ ml/24h} = \text{Lauftrate von 51ml/h}$$

Zubereitung: 500ml G10% + 4.5ml NaCl 23.4% + 5ml KCl 15%

$$(10.5 \text{ ml} / 1200 \text{ ml} \times 500 \text{ ml} = 4.375 \text{ ml} \rightarrow \text{runden auf 4.5 ml}) \quad (12 \text{ ml} / 1200 \text{ ml} \times 500 \text{ ml} = 5 \text{ ml})$$

Verordnung im Epic Schritt für Schritt

Schritt 1: Infusionslösung mit/ohne Elektrolyte OHNE Überfüllung

Verordnungen

Verordnungen verwalten | Verordnungssets | Optionen

Verordnungen, Verordnungssets oder Behandlungspfade aufgeben + Neu ! Weiter

Neue Verordnungen

! Infusionslösung mit/ohne Elektrolyte OHNE Überfüllung (Station KISPI)
intravenös, Verabreichung über 24 Stunden, kontinuierlich, Beginnt heute um 17:00
OHNE Überfüllung!

Schritt 2: (Verordnung und gleichzeitig links Kontrolle bzgl Glucose Infusionsrate (mg/kg/min) und Natrium- und Kaliumzufuhr (mmol/kg/24h))

Cave: darauf Achten dass oben links "Aktuelle Zeit (heute---) steht und nicht 14.00Uhr (da Vorlage für PEN Verordnung)

Natriumchlorid 23.4 % 10.5 mL, Kaliumchlorid 2 mmol/mL 12 mL in Glucose 10 % 1'200 mL Infusionslösung OHNE Überfüllung (Station) ✓ Akzeptieren ✗ Abbrechen

Verabreichungsdauer: 24 Stunden 24 Stunden

Volumen: 1'222.5 mL
Rate: 50.9 mL/h

Prognostizierte Kalorien / Flüssigkeitsmanagement

Aktuelle Zeit (Heute 17:05 - Morgen 17:04)

Gewicht
● Erfasstes Gewicht: 12 kg (Gestern 20:26)
○ Gewicht der Dosierung: Nicht dokumentiert

	1 Tag	3 Tage	
Gewichtsänderung (kg/Tag)	—	—	
Flüssigkeitsübersicht			
ml		ml/kg	
Infusionen	1'213.1 (↗ 1'213.1)	101.1 (↗ 101.1)	
Gesamtvolumen	1'213.1 (↗ 1'213.1)	101.1 (↗ 101.1)	
Verlaufsinformationen			
Ernährungsziele			
Ziele nicht dokumentiert			
Makronährstoffe			
	g/kg	kcal	% kcal
Kohlenhydrate	9.9	476	100
119.1 g	(↗ 9.9)	(↗ 476)	(↗ 100)
Glucose-Infusionsrate: 6.9 mg/kg/min Gesamte Zuckerzufuhr: 6.9 mg/kg/Min			
Verlaufsinformationen			
Elektrolyte			
Natrium	3.5 mmol/kg	Phosphat	—
Kalium	2 mmol/kg	Chlorid	5.5 mmol/kg
Kalzium	—	Acetat	—
Magnesium	—		—
Verlaufsinformationen			
Tages-Gesamtsummen			
Kalorien	476 kcal	40 kcal/kg	
% Kalorien durch Nahrungszufuhr	0%		
Volumen	1'213.1 ml	101.1 ml/kg	
Verlaufsinformationen			

Elektrolyte

- Natriumglycerophosphat
- Natriumchlorid 23.4 % mL
- Natriumacetat 1 mmol/ml
- Kaliumchlorid 2 mmol/mL => KCl 15% mL
- Magnesiumsulfat
- Calciumgluconat
- Kaliumdihydrogenphosphat 1 mmol/mL
- Natriumhydrogencarbonat 8.4 %

Trägerlösung (Auswahl erforderlich)

- Natriumchlorid 0.9 %
- Ringerfundin
- Ringer-Acetat mit Glucose 1 %
- Ringer-Acetat mit Glucose 5 %
- Glucose 5 %
- Glucose 10 % mL
- Glucose 20 %
- Glucose 40 %
- Glucose 50 %
- Glucose-Natriumchlorid 1:1

Indikationen:

Indikationen (Freitext):

Schritt 3: Zubereitungshinweis für die Pflege gemäss Ausrechnung oben

Glucose 40 %
 Glucose 50 %
 Glucose-Natriumchlorid 1:1

Indikationen:
Indikationen (Freitext):

Verabr.Anweisung **Verabr.Anweisung hinzufügen**

Prod. OHNE Überfüllung!
Verabr.
Anw.:

Priorität: Routine

Indikationen (Freitext):

Verabr.Anweisung **Zubereitung:**
500ml Glucose 10% + 4.5ml Nacl 23.4% + 5ml KCl 15%
Lauftrate 51ml/h

Prod. OHNE Überfüllung!
Verabr.
Anw.:

Priorität: Routine

Schritt 4: Vollständige Verordnung signieren

Verordnungen

Verordnungen verwalten | Verordnungssets | Optionen

Neue Verordnungen

Natriumchlorid 23.4 % 10.5 mL, Kaliumchlorid 2 mmol/mL 12 mL in Glucose 10 % 1'200 mL Infusionslösung OHNE Überfüllung (Station)
intravenös, mit 50.9 mL/h, Verabreichung über 24 Stunden, kontinuierlich, Beginnt heute um 17:30
Zubereitung:
500ml Glucose 10% + 4.5ml Nacl 23.4% + 5ml KCl 15%
Lauftrate 51ml/h
OHNE Überfüllung!

Quellen:

Metabolic Handbook (2021) Patrick Forny et al. Abteilung für Stoffwechselkrankheiten, Kinderspital Zürich
Kispi-Wiki Eintrag der Notfallstation Kinderspital Zürich