Stoffwechselpatienten: 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 (<u>LINK Kispi-Wiki | Hypoglykämie</u>) 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 Kinderspital 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

- Stopp Zufuhr von Substraten, die als toxische Metabolite akkumulieren k\u00f6nnen (bsp Protein oder Fett)
- 2. **i.v. Zugang** (ggf haben die Eltern zu Hause EMLA geklebt, ansonsten EMLA nicht abwarten)
- 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-Benzoat, 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 la und lb: ca 100% des Grundbedarfs (Ziel BZ 3.5-5.5mmol/l)
- Mitochondriopathie: ca 50% des Grundbedarfs (zu viel Glucose kann SW Situation verschlimmern → Laktatämie verstärken)

Stoffwechselinfusion mit Glucose und Elektrolytzusätzen

Glucose sofort

Infusionsrate (ml/h) = 6x Gewicht (kg) x gewünschte Glucosezufuhr (mg/kg/min) / Glucoselösung (%)

Infusionsrate (ml/Tag) = 144x Gewicht (kg) x gewünschte Glucosezufuhr (mg/kg/min) / Glucoselösung (%)

Bsp: Kind 12kg, gewünschte Glucosezufuhr 7mg/kg/min benötigte Glucose 10% Lösung:
6 x 12 (kg) x 7 (mg/kg/min) / 10 (%) = 50ml/h G10%
144 x 12 (kg) x 7 (mg/kg/min) /10 (%) = 1200ml pro 24h G10%

Natrium: Tagesbedarf 3-4mmol/kg/Tag innerhalb 1h

NaCl 23.4% (4mmol Na/ml) = Gewicht (kg) x Na-Zufuhr (mmol/kg/Tag) / 4 (mmol/ml) = ml/Tag

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

Kalium: Tagesbedarf 2mmol/kg/Tag innerhalb 3-4h (auf Station)

KCI 15% (2mmol K/ml) = Gewicht (kg) x K-Zufuhr (mmol/kg/Tag) / 2 (mmol/ml) = ml/Tag

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

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

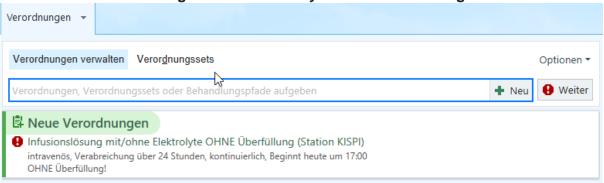
1200ml G10% + 10.5ml NaCl 23.4% + 12ml KCl 15% /24h = 1222.5ml/24h = Laufrate von 51ml/h

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

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

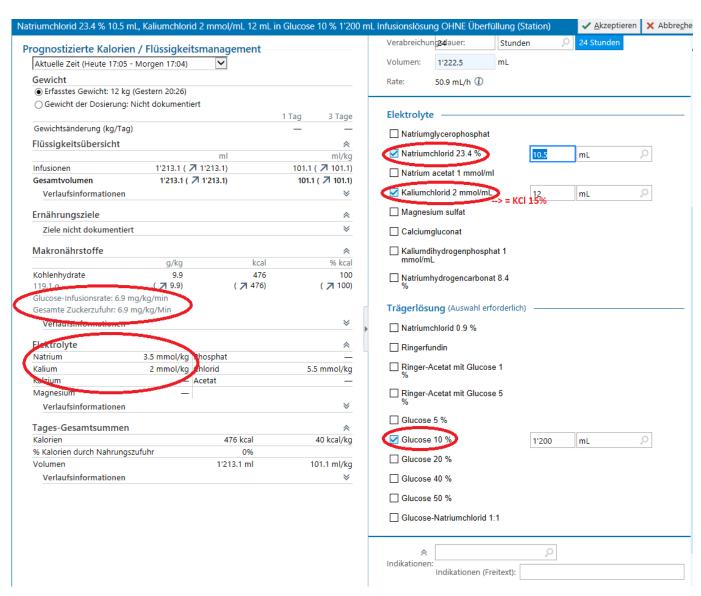
Verordnung im Epic Schritt für Schritt

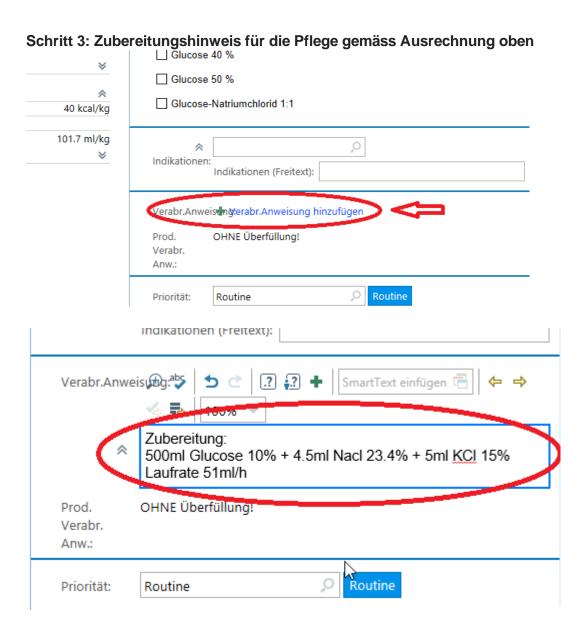
Schritt 1: Infusionslösung mit/ohne Elektrolyte OHNE Überfüllung



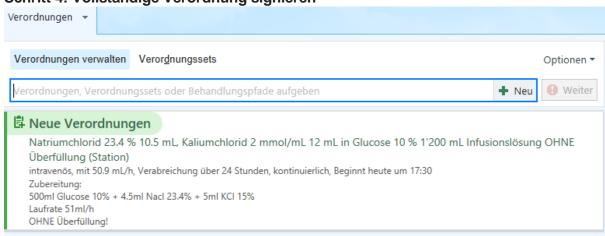
Schritt 2: (Verordnung und gleichzeitig links Kontrolle bzgl Glucose Infusionsrate (mg/kg/min) und Natrium- und Kaliumzufuhr (mmol/kg/24h))

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









Quellen:

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