

Vorlage für medizinischen Notfallausweis bei Glykogenose Typ 0, III, VI oder IX (ketotische Typen)

Stand: Mai 2019

Die Ausstellung einer Bescheinigung auf Basis dieser Vorlage erfolgt ausschließlich in Verantwortung des Arztes. SHG Glykogenose Deutschland e.V. übernimmt keine Gewähr für Richtigkeit, Vollständigkeit und Aktualität der Informationen.

Der Text darf auch auf eigenes Briefpapier von medizinischen Facheinrichtungen übernommen werden und darf in diesem Fall auch individuell angepasst werden. Der Text darf dann aber keinen Bezug auf SHG Glykogenose Deutschland e.V. mehr enthalten.

Empfehlung: beidseitig drucken

Selbsthilfegruppe Glykogenose Deutschland e.V.
An der Klingelpforte 2
D-55270 Essenheim
shg@glykogenose.de
www.glykogenose.de

*Erstellt in Zusammenarbeit mit
PD Dr. med. Sarah Grünert und Dr. med. Ulrike Steuerwald*

Template for Medical Emergency Protocol for Glycogen Storage Disease Types 0, III, VI or IX (ketotic types)

Issuing a certificate based on this template happens on the sole responsibility of the medical professional. SHG Glykogenose Deutschland e.V. does not guarantee correctness, completeness or up-to-dateness of the information.

The text may also be copied onto letter paper of medical institutions and may then be individually adjusted. In that case, the text shall no longer refer to SHG Glykogenose Deutschland e.V.

Recommendation: Print double-sided

Selbsthilfegruppe Glykogenose Deutschland e.V.
An der Klingelpforte 2
D-55270 Essenheim
shg@glykogenose.de
www.glykogenose.de

*Created in cooperation with
PD Dr. med. Sarah Grünert and Dr. med. Ulrike Steuerwald*

Patient/-in: _____ Geburtsdatum: _____

Diagnose: _____

Bei dem o.g. Patienten besteht eine **ketotische Leber-Glykogenose**. Patienten mit diesem Stoffwechseldefekt sind aufgrund eines Enzymmangels nicht in der Lage, in Nüchternphasen ausreichend Glucose aus Leberglykogen zur Stabilisierung des Blutzuckers bereitzustellen, und daher auf eine regelmäßige Kohlenhydratzufuhr angewiesen. Es besteht ein **hohes Risiko für Unterzuckerungen**. Weitere klinische Symptome können sein: Hepatomegalie, verzögertes Wachstum sowie manchmal muskuläre Symptome, einschließlich einer Kardiomyopathie. Zu möglichen Laborauffälligkeiten zählen neben der Hypoglykämie eine Hyperketonämie, Hyperlipidämie und erhöhte Lebertransaminasen.

Die wichtigste Maßnahme ist die **Vermeidung längerer Nüchternphasen** und somit einer katabolen Stoffwechsellage. Neben einer speziellen Diät mit regelmäßigen Mahlzeiten gehören zur Langzeittherapie auch der Einsatz von komplexen Kohlenhydraten wie ungekochter Maisstärke (z.B. Mondamin) oder Glycosade sowie die Gabe von Proteinpulver.

Das Risiko für Hypoglykämien besteht vor allem im Rahmen fieberhafter Infekte oder Magen-Darm-Infekte. Häufig ist in solchen Phasen eine stationäre Behandlung mit parenteraler Glucosezufuhr erforderlich, um Unterzuckerungen sicher zu vermeiden.

Sollte der Patient seine übliche Diät nicht einhalten können, erbrechen, oder mehr als 3-4 Std. fasten müssen, wird die **sofortige Vorstellung bei einem Arzt in der Klinik** empfohlen.

Bei Ankunft in der Notaufnahme muss der Patient sofort durch einen Arzt gesehen und eine entsprechende Behandlung unverzüglich eingeleitet werden:

- Umgehende Bestimmung von **Blutzucker**, Ketonen und Elektrolyten
- Beginn einer **Glucose-Elektrolyt-Infusion** nach untenstehendem Schema (gibt die auf das Körpergewicht bezogene Glucosemenge an)
- Die Gabe von **Glucagon ist kontraindiziert**.
- Initial stündliche Blutzuckerkontrollen und Anpassung der Infusionsrate je nach Blutzuckerspiegel. **Ziel-Blutzuckerspiegel: 75-100 mg/dl = 4,2-5,5 mmol/l**. Zielwert für Ketonkörper im Blut (β -OHB): 0,0-0,2 mmol/l.
- Die Infusion darf nicht unterbrochen oder beendet werden, bevor der/die Patient/-in die normale Nahrungsaufnahme einschließlich Maisstärke wieder toleriert. Sobald die enterale Aufnahme wieder toleriert wird, sollte die intravenöse Glukoseinfusion langsam über 2-3 Stunden ausgeschlichen werden. Eine plötzliche Beendigung der Infusion kann aufgrund der unter Infusion hohen Insulinspiegel und der nicht funktionierenden Gegenregulation zu reaktiven Hypoglykämien führen.

(Forts. auf Rückseite)

Benötigte Glucosezufuhr:

Gewicht (kg)	Glucosezufuhr in g/h
5	2,5
10	5
15	7
20	8
25	9
30-45	10
ab 46	10-11

1 g/h Glucose entspricht
10 ml/h einer 10% igen Glucose-Lösung
oder 20 ml/h einer 5% igen Glucose-Lösung

Cave: Elektrolytzusatz notwendig!

(z.B. 10% Glucose / 0,45% NaCl)

Vorgehen bei Operationen:

Bei notwendigen Operationen sollten immer **zwei sichere i.v.-Zugänge** gelegt werden. Die Glucose-Zufuhr darf intraoperativ keinesfalls unterbrochen werden!

Bei Patienten mit hepatischen Glykogenosen kann eine erhöhte Sensitivität gegenüber nicht-depolarisierenden Muskelrelaxantien bestehen. Depolarisierende Muskelrelaxantien wie Suxamethonium (Succinylcholin) sollten aufgrund des Risikos einer Rhabdomyolyse nicht eingesetzt werden.

Medikamente:

Folgende Medikamente sollten bei Patienten mit hepatischen Glykogenosen möglichst vermieden werden: Augmentin (Amoxicillin/Clavulansäure), Steroide, Wachstumshormon, Statine, DDAVP (Minitrin) und Betablocker.

Kontaktdaten des betreuenden Arztes/Stoffwechsell zentrums:

Datum, Stempel und Unterschrift des Arztes

Medical Emergency Protocol

for ketotic Glycogen Storage Disease (GSD) types 0/3/6/9

Revision May 2019

Patient: _____ Date of birth: _____

Diagnosis: _____

The above-mentioned patient suffers from **ketotic** type of liver **glycogen storage disease (GSD)**. Patients with this disorder are unable to fully break down glycogen to glucose, and therefore are dependent on a continuous supply of glucose. There is a **high risk of hypoglycaemia**. Clinical symptoms may include hepatomegaly, poor growth and sometimes muscular problems; laboratory findings may include hypoglycemia, elevated ketone bodies, hyperlipidemia and elevated liver transaminases.

Strict avoidance of catabolic periods is critical as even brief periods of catabolism can lead to profound hypoglycemia and/or hyperketonemia. The patient follows a special diet that includes frequent meals and intake of uncooked cornstarch (e.g. Mondamin/Maizena/Argo) or Glycosade, as well as protein powder.

The risk of hypoglycemia is highest during febrile infections or gastroenteritis, and patients may require hospital treatment with parenteral glucose infusion to prevent metabolic decompensations.

If the patient is unable to tolerate his/her usual diet (including cornstarch), is vomiting, or needs to fast for more than 3-4 hours, he/she should present to the **emergency department**.

Upon arrival in the emergency department, the patient must receive treatment immediately:

- **Blood sugar**, ketones, and electrolytes should be checked on arrival.
- **Intravenous glucose-electrolyte infusion** should be commenced upon arrival in the emergency department (required amount of glucose according to patient's weight is shown in the table below).
- **Glucagon is contraindicated.**
- Glucose concentrations should be assessed at least hourly to ensure hypoglycemia is not occurring. **Optimal range for blood glucose 75-100mg/dL = 4.2-5.5 mmol/L.** Target range for blood ketones (β -OHB) 0.0-0.2 mmol/L.
- IV glucose should not be weaned until the patient is able to tolerate his usual regimen of dietary intake and cornstarch. Once enteral intake has been tolerated, the IV glucose should be weaned slowly over 2-3 hours. Rapid discontinuation of IV fluid can result in hypoglycemia in this disorder due to the high insulin levels and inability to counter-regulate.

(continued on reverse side)

Required amount of glucose:

Body weight (kg)	Required amount of glucose in g/h
5	2,5
10	5
15	7
20	8
25	9
30-45	10
46+	10-11

1 g/h glucose =
10 ml/h of a 10% glucose solution (D10) or
20 ml/h of a 5% glucose solution (D5)

Cave: Adequate electrolyte additive required, no free glucose!

(e.g. D10 / ½ Normal Saline)

Surgery:

For surgery **TWO independent IV-lines** should be placed - one of them solely for glucose. Glucose infusion may not be interrupted at any time!

Please note there may be an increased sensitivity to the nondepolarizing agents. Depolarizing Agents such as succinylcholine should not be used, given their potential for rhabdomyolysis.

Drugs:

The following drugs should be avoided in patients with hepatic glycogen storage diseases: Augmentin (amoxicillin clavulanate), steroids, growth hormone, statins, glucagon, DDAVP (Minirin) and beta-blockers.

Contact details of responsible physician / metabolic centre:

Date, seal and signature of responsible physician