



Stoffwechsel-Notfallplan für Arztpraxen / Krankenhäuser (Stand 04/2020)

1. Basisdiagnostik

1. **Blutgasanalyse** (Säure-Basen-Status, Astrup), falls möglich mit Laktat
2. **Blutglucose**
3. **Urin (U-Stix, Urin konservieren für organische Säuren)**
4. **Ammoniak (NH₃)**
5. **Laktat**
6. **Infektparameter** (CrP, Blutbild und Differentialblutbild)
7. **ggf. Acylcarnitine** (Trockenblutkarte) bei Fettstoffwechselstörungen
8. **ggf. Aminosäurenanalyse** (Li-Heparin o. EDTA) bei Organazidurien, ggf. zentrifugieren u. einfrieren

Viele unserer Patienten haben in der Akutphase ein Problem mit der Energieversorgung. Vordringliches Ziel ist die **externe Eiweißzufuhr zu stoppen** (=nüchtern lassen) und die **ausreichende Versorgung mit „ungefährlicher Energie“** im Sinne von **Glucose** sicherzustellen.

2. Notfallmaßnahmen

(A) Ambulantes Procedere Maltodextrin-Lösung p.o.

Alter [Jahre]	Maltodextrin-Lösung		Tagesmenge
	%	kcal/100ml	
0-1	10	40	150-200ml/kgKG
2	15	60	95ml/kgKG
2-6	20	80	1200-1500ml
6-10	20	80	1500-2000ml
>10	25	100	2000ml

falls **Na-Benzoesat/-Phenylbutyrat** p.o. Dosis+
25%
falls **L-Carnitin** zusätzlich +100mg/kg p.o.

(B) Stationäres Procedere

Glucose-Lösung i.v. ca 10 g/kgKG/Tag *
10g Glucose/kgKG/Tag i.v. = 7mg/kgKG/min
z.B. 100ml G50% in 500ml IonoSteril® =
Elektrolytlösung mit 10% Glucose

Laufgeschwindigkeit (G10%) 4.2ml/kgKG/h

Alter [Jahre]	*Glucosebedarf [g/kgKG/Tag]
0-1	12-15
2-3	10-12
4-6	8-10
7-12	7-9
13-16	6-7
>16	4-6

bei **Hyperglykämie** >200 mg/dl, ggf. Insulin-DTI
(z.B. 0.01-0.5 IE/kg/min)

L-Carnitin 100mg/kgKG i.v.

Legende: g=Gramm, h=Stunde, IE= internat. Einheit, kcal=Kilokalorien, kgKG=Kilogramm Körpergewicht, min=Minute, ml=Milliliter.

(!) Bei Laktatanstieg unter Glucosezufuhr umgehend Kontakt mit Stoffw.zentrum aufnehmen

(!) Maximal 48 Stunden Nüchternheit. Dann muss die Eiweißzufuhr wieder aufgenommen werden, um die Freisetzung von Eiweiß aus der Körpermasse (Katabolismus) zu vermeiden.

z.B. Tag 3 25% der Eiweißzufuhr, Tag 4 50% d. Eiweißzufuhr, Tag 5 75% d. Eiweißzufuhr

3. Kontaktaufnahme

Stoffwechselambulanz
Klinik für Kinder- und Jugendmedizin
Ambulanz für Mukoviszidose u. Stoffwechsel
Eythstraße 24, 89075 Ulm
Tel. 0731 / 500 57292
Fax. 0731 / 500 57298

Notfallambulanz
Klinik f. Kinder- und Jugendmed.
Eythstr. 24, 89075 Ulm
Tel. 0731/500 57363

Labor
Klinik für Kinder- und Jugendmedizin
Labor für Aminosäurendiagnostik
z.Hd. Fr. Schmid (Haus 01, 2.UG)
Eythstraße 24
89075 Ulm

Stoffwechsel-Notdienst Heidelberg
Tel. 06221 / 56 2311