



European
Reference
Network

MetabERN

European Reference Network
for Hereditary Metabolic Disorders

EIN LEITFADEN FÜR PATIENTEN ZUR STOFFWECHSELENTGLEISUNG



PRAKTISCHE TIPPS/ANLEITUNGEN ZUR VERWENDUNG DES
ALLGEMEINEN ONLINE-NOTFALLPROTOKOLLS

Einführung

Wiederkehrende Stoffwechsellentgleisungen sind ein Risiko bei vielen verschiedenen Stoffwechselerkrankungen. Wenn Patienten eine Erkältung bekommen, sich erbrechen, eine Infektion oder eine Verletzung haben, nicht normal essen/trinken können oder sich auf ein bevorstehendes Ereignis (wie z.B. einen Geburtstag) freuen, sind sie der Gefahr einer Stoffwechsellentgleisung ausgesetzt. Dieses Protokoll zielt darauf ab, eine Stoffwechsellentgleisung zu verhindern und zu Hause (Phase 1) oder während der ersten Stunden im Krankenhaus (Phase 2) sicher zu bewältigen.

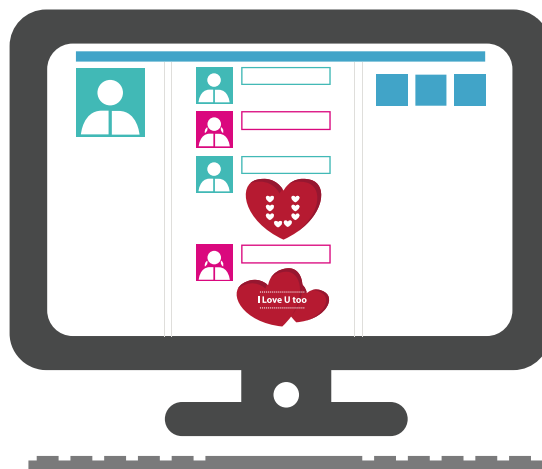
Wenn ein Patient krank wird, kann die erste Phase des Notfallprotokolls zu Hause begonnen werden. Wenn das Ergebnis erfolgreich ist, kann ein Krankenhausaufenthalt möglicherweise verhindert werden.

Wenn eine Krankenhausaufnahme notwendig ist, vermittelt das Online-Notfallprotokoll sowohl den Eltern/Patienten als auch den behandelnden Ärzten ein besseres Bild der aktuellen Situation. Dadurch können unsichere Situationen vermieden und die Kommunikation zwischen Eltern und Ärzten optimiert werden.

Im Falle einer perioperativen Therapie sind die Infusionsraten in diesem Protokoll normalerweise ausreichend. Sowohl bei akuten als auch bei Routineeingriffen ist jedoch eine spezialisierte Stoffwechselberatung zu empfehlen. Indem die Eltern/Patienten die medizinischen Schritte und Kommunikationsmaßnahmen dieses Protokolls befolgen, können sie mit den Leistungserbringern im Gesundheitswesen zusammenarbeiten, um eine Stoffwechsellentgleisung so weit wie möglich zu verhindern.

In Zusammenarbeit mit Ihrem Stoffwechsellentexperten, der Ihnen Notfall-Telefonnummern und Einzelheiten mitteilen wird, können Sie Ihr persönliches Protokoll auf der folgenden Internetseite erstellen:

<https://www.emergencyprotocol.net>



WIE ?

Um das Protokoll zu erstellen, müssen die folgenden Angaben in der Benutzeroberfläche ausgefüllt werden:

- der Name des Patienten
- die spezifische Krankheit, die er/sie hat, sein/ihr Gewicht in kg,
- die Sprache,
- Angaben zu Stoffwechselärzten und Stoffwechselambulanz/Krankenhaus, sowie Telefonnummern zur Beratung in Notfallsituationen

Das Protokoll, das Merkblatt und die Website werden in einem Projekt des Europäischen Referenznetzwerkes für angeborene Stoffwechselerkrankungen erstellt. Alle Mitarbeiter werden auf der Website ausgewiesen.

Leitfaden für Eltern

Wenn Ihr Kind krank ist

Die Symptome, auf die Sie achten müssen, können allgemein (z.B. Erbrechen, Fieber) oder spezifisch für Ihre Stoffwechselerkrankung sein (z.B. Muskelkater). Unter derartigen Umständen benötigen Stoffwechself Patienten zusätzliche Energie, um zu genesen. Der Stoffwechseldefekt verhindert dies jedoch. In der Folge kann es zu einer Stoffwechselentgleisung kommen. Durch diese Entgleisung kann sich der Energiemangel verschlimmern und manchmal werden giftige Stoffwechselprodukte gebildet.

Phase 1, Schritt 1

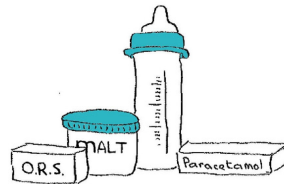
Wenn Sie eine Stoffwechselentgleisung vermuten, sollten Sie mit dem Protokoll beginnen. Bereiten Sie sich darauf vor, es Schritt für Schritt, entsprechend Ihrer persönlichen Vorlage, zu befolgen. Wenden Sie sich an Ihren behandelnden Arzt und/oder Stoffwechselexperten, um ihm mitzuteilen, dass Sie das Protokoll begonnen haben. Die Telefonnummern des Arztes/der Klinik/Abteilung, den/die Sie anrufen müssen, sind im Protokoll angegeben.

Phase 1, Schritt 2

Befolgen Sie das Protokoll und verabreichen Sie Paracetamol, Maltodextrin und/oder orale Rehydrierungslösung wie im Protokoll festgelegt. Die Senkung der Körpertemperatur ist wichtig, um den Energiebedarf des Körpers zu senken. Paracetamol ist ein guter erster Schritt. Einige Ärzte raten zu alternativen oder zusätzlichen fiebersenkenden Medikamenten, wie z.B. NSAR.

Fühlt sich Ihr Kind besser?

Kontrollieren Sie Ihr Kind alle drei Stunden, auch während der Nacht. Wenn es Ihrem Kind besser geht, wenden Sie sich an den Arzt, um dies mitzuteilen. Wenn es Ihrem Kind schlechter geht, gehen Sie zu Phase 2 des Protokolls über. Diese muss im Krankenhaus durchgeführt werden.



Phase 2

Rufen Sie einen Krankenwagen oder bringen Sie Ihr Kind ins Krankenhaus

Rufen Sie die pädiatrische Abteilung des wohnortnahen Krankenhauses an, um sie darüber zu informieren, dass Sie stationär aufgenommen werden müssen. Bringen Sie Ihr Kind ins Krankenhaus und nehmen Sie das Notfallprotokoll mit. Wenn die Situation Ihres Kindes sehr ernst ist, können Sie einen Krankenwagen rufen. Geben Sie das Protokoll so bald wie möglich einem Arzt oder einer Krankenschwester (oder dem Personal des Krankenwagens) und betonen Sie seine Wichtigkeit. Geben Sie auch den Namen des Arztes/der Ärzte an, den/die Sie informiert haben. Das Protokoll kann dann weiter verfolgt werden. Sorgen Sie dafür, dass der Stoffwechselspezialist über das weitere Vorgehen informiert wird.





TIPP 1

Bevor Sie das Protokoll zum ersten Mal anwenden, sollten Sie es mit dem medizinischen Fachpersonal des Krankenhauses, in das Sie/Ihr Kind im Notfall aufgenommen werden, austauschen und besprechen. Erklären Sie die Bedeutung des Notfallprotokolls und weisen Sie auf die Risiken hin, die bestehen, wenn dieses Protokoll nicht ordnungsgemäß befolgt wird. Vielleicht sollten Sie Ihren Arzt bitten, Ihnen dabei zu helfen. Fragen Sie das örtliche Krankenhaus, wen/welche Abteilung Sie direkt anrufen können, wenn Phase 2 des Protokolls angewendet werden muss. Schreiben Sie diese Nummer hier auf:

TIPP 4

Stellen Sie sicher, dass eine gedruckte Version des Protokolls an einem festen Ort zu Hause zugänglich ist (z.B. auf dem Tisch/Kühlschranktür). Das Protokoll kann in einer Plastikhülle aufbewahrt werden, um es sauber zu halten. Nehmen Sie auch immer eine Kopie des Protokolls mit, wenn Sie reisen. Und bewahren Sie eine Kopie in der (Schul-)Tasche des Kindes auf.

TIPP 7

Dies ist kein Behandlungsprotokoll. Notfallprotokolle werden in den ersten 24-48 Stunden verwendet. Daher ist die Kommunikation mit den Ärzten vor Ort und den Stoffwechselärzten wichtig, insbesondere wenn Laborergebnisse im Krankenhaus vorliegen.



TIPP 2

Überprüfen Sie regelmäßig Ihren Vorrat an Paracetamol, oraler Rehydrierungslösung und Maltodextrin (es gibt verschiedene Markennamen). Diese Produkte müssen immer sofort verfügbar sein, sobald das Protokoll begonnen werden muss. Bei bestimmten Krankheiten benötigen Sie auch Vorräte, um mit der Sondenernährung zu beginnen.



TIPP 5

Kontrollieren Sie regelmäßig das Gewicht Ihres Kindes. Das Notfallprotokoll muss angepasst werden, sobald sich das Gewicht des Kindes um mehr als 10% verändert hat. Informieren Sie Ihren Stoffwechsel- und lokalen Arzt, wenn Sie ein neues Protokoll mit einem angepassten Gewicht ausdrucken.



TIPP 8

Für dieses Protokoll lautet die Definition von Fieber: Eine einmal gemessene Temperatur von mehr als 38,5 °C oder eine zweimal gemessene Temperatur von 38,0 °C, mit einem Abstand von einer Stunde.



TIPP 10

Die Einnahme/ Verschreibung von Antiemetika/Anti-Brechkittel (wie Ondansetron/Zofran) wird nicht empfohlen, ohne dies vorher mit dem Stoffwechselarzt zu besprechen.



TIPP 3

Auf Reisen: Machen Sie eine Kopie des Protokolls zum Hinterlegen im Auto oder scannen Sie das Protokoll ein, damit Sie es auf Ihrem Mobiltelefon öffnen können. Auf diese Weise haben Sie es auf Reisen immer griffbereit. Es ist auch nützlich, das Protokoll vor der Abreise noch einmal zu lesen. Achten Sie darauf, dass Sie alles mitnehmen, was Sie möglicherweise auf Ihren Reisen benötigen.



TIPP 6

Lesen und aktualisieren Sie das Notfallprotokoll regelmäßig. Tun Sie dies mindestens einmal alle sechs Monate. Beziehen Sie den Patienten/Ihr Kind durch die Verwendung der begleitenden nonverbalen Informationsbilder mit ein, damit er oder sie auch weiß, was zu tun ist, wenn er oder sie sich krank fühlt.



TIPP 9

Die Notfalllösung oder IV-Glukose-Infusion sollte niemals abrupt beendet werden, da dies zu einer Rebound-Unterzuckerung führen kann.

