

European  
Reference  
Network

MetabERN

European Reference Network  
for Hereditary Metabolic Disorders

# ΚΑΤΕΥΘΥΝΤΗΡΙΕΣ ΟΔΗΓΙΕΣ ΑΣΘΕΝΗ ΣΕ ΠΕΡΙΠΤΩΣΗ ΜΕΤΑΒΟΛΙΚΗΣ ΑΠΟΔΙΟΡΓΑΝΩΣΗΣ



ΠΡΑΚΤΙΚΕΣ ΟΔΗΓΙΕΣ ΓΙΑ ΤΗ ΧΡΗΣΗ ΤΟΥ ΕΝ ΓΕΝΕΙ  
ΠΡΩΤΟΚΟΛΛΟΥ

## Εισαγωγή

Επανελημμένα επεισόδια μεταβολικής αποδιοργάνωσης αποτελούν κίνδυνο σε πολλά διαφορετικά μεταβολικά νοσήματα.

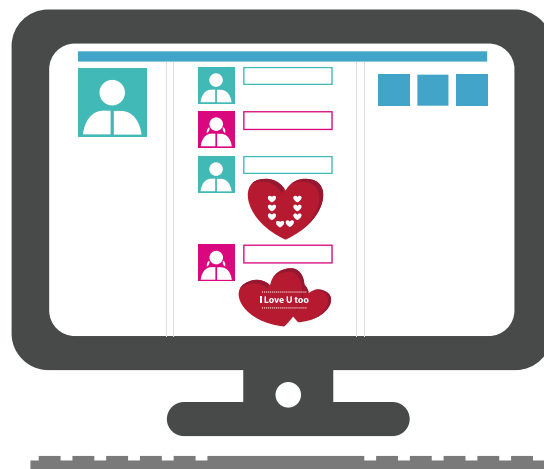
Εάν οι ασθενείς νοσήσουν, κάνουν εμετό, τραυματισθούν, δεν τρώνε φυσιολογικά, ή είναι ενθουσιασμένοι και δεν Προσέχουν αναμένοντας ένα σπουδαίο γεγονός (π.χ. γενέθλια) είναι σε κίνδυνο μεταβολικής αποδιοργάνωσης.

Αυτό το πρωτόκολλο έχει σκοπό να αποτρέψει τη μεταβολική αποδιοργάνωση, είτε με ασφαλή αντιμετώπιση στο σπίτι(Φάση 1) ή τις πρώτες ώρες της εισαγωγής τους στο νοσοκομείο (Φάση 2) .Σε περίπτωση ασθένειας, η πρώτη φάση του πρωτοκόλλου επείγουσας αντιμετώπισης μπορεί να ξεκινήσει στο σπίτι. Αν εφαρμοστεί και επιτύχει τότε η εισαγωγή στο νοσοκομείο μπορεί ν' αποφευχθεί.

Σε περίπτωση εισαγωγής στο νοσοκομείο, η εφαρμογή του πρωτοκόλλου παρέχει μια καθαρή εικόνα της πραγματικής κατάστασης στους γονείς των ασθενών/ στους ασθενείς και στους ιατρούς που τους περιθάλπουν. Αποτρέπει επικίνδυνες καταστάσεις και βελτιώνει την επικοινωνία μεταξύ γονέων και ασθενών. Σε περίπτωση προεγχειρητικής και περιεγχειρητικής κατάστασης, οι ρυθμοί έγχυσης στο πρωτόκολλο είναι γενικά αποτελεσματικοί. Όμως τόσο σε οξείες καταστάσεις όπως και σε επεμβάσεις ρουτίνας, η επικοινωνία με το ειδικό ιατρό των Μεταβολικών είναι απαραίτητη. Ακολουθώντας τις ιατρικές συμβουλές όπως και τις συστάσεις της επικοινωνίας αυτού του πρωτοκόλλου, οι γονείς/ ασθενείς και οι ιατροί μπορούν να συνεργασθούν ώστε να αποφευχθεί όσο το δυνατό η μεταβολική αποδιοργάνωση.

**Σε συνεργασία με το ιατρό μεταβολικών νοσημάτων, που θα σου παρέχει σχετικές λεπτομέρειες με επείγοντες υπολογισμούς και λεπτομέρειες, μπορείτε να δημιουργήσετε το προσωπικό σας πρωτόκολλο στο παρακάτω site:**

**<https://www.emergencyprotocol.net>**



## Πώς;

Για να δημιουργηθεί το πρωτόκολλο πρέπει να συμπληρωθούν οι παρακάτω λεπτομέρειες, στην εφαρμογή:  
Όνομα ασθενή  
Το νόσημα που αυτός/αυτή έχει  
Το βάρος του/της σε Kg  
Τη γλώσσα,  
Λεπτομέρειες σχετικά με τους ειδικούς των Μεταβολικών και των άλλων ιατρών, τα τηλέφωνα για συμβουλή σε επείγουσες καταστάσεις

Το πρωτόκολλο, το φύλλο οδηγιών και η εφαρμογή είναι συνέπεια ειδικού προγράμματος από την Ευρωπαϊκή Ένωση σχετικά με τα κέντρα αναφοράς για τα Μεταβολικά Νοσήματα (European Reference Network for Hereditary Metabolic Diseases). Όλοι οι συνεργάτες έχουν γνώση του προγράμματος.

# Οδηγός για τους γονείς

## Όταν το παιδί σας

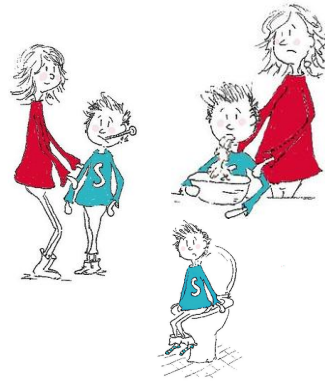
είναι άρρωστο, συμπτώματα που μπορεί να παρατηρήσετε είτε είναι γενικά (όπως ο εμετός, ο πυρετός) είτε ειδικά και σχετικά με το μεταβολικό νόσημα (όπως μυϊκή άλγη). Κάτω από αυτές τις συνθήκες οι μεταβολικοί ασθενείς έχουν ανάγκη επιπλέον ενέργειας ώστε να ανταπεξέλθουν της κατάστασης. Αλλά η μεταβολική διαταραχή το αποτρέπει. Ως αποτέλεσμα μπορεί να υπάρξει μεταβολική αποδιοργάνωση, συνέπεια της οποίας η ενέργεια που παράγεται να είναι ακόμα λιγότερη και μερικές φορές παράγονται τοξικοί μεταβολίτες.

## Φάση 1, βήμα 1

Σε υποψία μεταβολικής αποδιοργάνωσης εφαρμόστε το πρωτόκολλο. Εφαρμόστε τό βήμα, βήμα σύμφωνα με τις προσωπικές οδηγίες που έχετε. Επικοινωνήστε με τον ιατρό των Μεταβολικών ή κάποιον άλλον ειδικό να τον ενημερώσετε σχετικά. Τα τηλέφωνα των ιατρών, / νοσοκομείων/τμημάτων που χρειάζεται να καλέσετε είναι σε συγκεκριμένη λίστα στο πρωτόκολλο.

## Φάση 1, Βήμα 2

Ακολουθήστε το πρωτόκολλο και χορηγήστε παρακεταμόλη, μαλτοδεξτρίνη και /ή διάλυμα ηλεκτρολυτών που αναγράφονται στο πρωτόκολλο. Η μείωση της θερμοκρασίας του σώματος είναι πολύ σημαντική διότι μειώνει τις ενεργειακές απαιτήσεις. Η χορήγηση παρακεταμόλης είναι ένα καλό πρώτο βήμα. Μερικοί ιατροί προτείνουν επιπλέον εναλλακτικά και ένα δεύτερο αντιπυρετικό, όπως μη στεροειδές αντιφλεγμονώδες.



## Το παιδί σας νιώθει καλύτερα;

Παρακολουθήστε το παιδί κάθε 3 ώρες, και κατά τη διάρκεια της νύκτας. Αν το παιδί σας είναι καλύτερα, επικοινωνήστε με τον ιατρό να τον ενημερώσετε. Αν όμως το παιδί σας χειροτερεύει περάστε στη φάση 2 του πρωτοκόλλου. Αυτή πρέπει να εφαρμοσθεί στο νοσοκομείο.



## Φάση 2

### Καλέστε ασθενοφόρο ή μεταφέρετε το παιδί στο νοσοκομείο

Καλέστε το παιδιατρικό τμήμα του γειτονικού νοσοκομείου ώστε να ενημερώσετε ότι φέρνετε το παιδί σας στο νοσοκομείο. Να φέρετε μαζί σας το πρωτόκολλο επείγουσας αντιμετώπισης. Αν η κατάσταση του παιδιού σας είναι πολύ σοβαρή, παρακαλώ καλέστε ασθενοφόρο. Δώστε το πρωτόκολλο στο πλήρωμα του ασθενοφόρου τονίζοντας τη σοβαρότητα της ασθένειας. Επίσης ενημερώστε το όνομα του ιατρού που έχετε μιλήσει. Εφαρμόστε περαιτέρω το πρωτόκολλο. Φροντίστε ώστε να υπάρξει επικοινωνία με τον ιατρό των μεταβολικών.





### Σύσταση 1.

Πριν από τη πρώτη χρήση του πρωτοκόλλου, συζητείστε το πρωτόκολλο με τους ιατρούς του νοσοκομείου που πρόκειται να εισαχθεί το παιδί αν υπάρξει πρόβλημα.

Εξηγήστε τη σημασία του πρωτοκόλλου και τονίστε τους κινδύνους που υπάρχουν σε περίπτωση μη σωστής εφαρμογής του. Γι αυτό μπορείτε να ζητήσετε τη βοήθεια του ιατρού των Μεταβολικών. Αναζητήστε εκ των προτέρων το τμήμα του νοσοκομείου στην περίπτωση που χρειάζεται εισαγωγή. Γράψτε το νούμερο εδώ:

-----



### Σύσταση 4.

Επιβεβαιώστε ότι η έντυπη μορφή του πρωτοκόλλου είναι αναρτημένη σε κάποιο σημείο του σπιτιού σας (όπως π. χ στο τραπέζι σας, στη πόρτα του ψυγείου σας). Χρησιμοποιήστε πλαστική θήκη ώστε να παραμείνει καθαρό. Παρακαλώ πάρετε ένα αντίγραφο μαζί σας σε περίπτωση ταξιδιού. Επίσης να βάλετε ένα αντίγραφο μέσα στη σχολική τσάντα του παιδιού σας.



### Σύσταση 7

Αυτό δεν είναι θεραπευτικό πρωτόκολλο. Τα πρωτόκολλα επείγουσας αντιμετώπισης εφαρμόζονται τις πρώτες 24—48 ώρες. Επικοινωνία με τους ιατρούς των μεταβολικών είναι απαραίτητη ιδιαίτερα όταν τα εργαστηριακά αποτελέσματα είναι διαθέσιμα.



### Σύσταση 2.

Ελέγξτε τις προμήθειες σας σε παρακεταμόλη, διάλυμα ενυδάτωσης από το στόμα και μαλτοδεξτρίνης (υπάρχουν διαφορετικά εμπορικά ονόματα).

Πρέπει αυτά να είναι άμεσα διαθέσιμα σε περίπτωση άμεσης εφαρμογής του πρωτοκόλλου. Για μερικά νοσήματα θα χρειασθείτε προμήθειες για έναρξη σίτισης από τη γαστροστομία.



### Σύσταση 5.

Ζυγίζετε τακτικά το παιδί σας. Πρέπει να γίνεται αναπροσαρμογή του πρωτοκόλλου σε περίπτωση αύξησης του βάρους κατά 10% σε σχέση με το προηγούμενο. Επικοινωνήστε με τον ιατρό των μεταβολικών σε περίπτωση αναπροσαρμογής του πρωτοκόλλου.



### Σύσταση 8

**Σε αυτό το πρωτόκολλο ο ορισμός του πυρετού είναι ο εξής:**

Μέτρηση θερμοκρασίας άπαξ μεγαλύτερη των 38,5 °C ή, μεγαλύτερη από 38 °C μετρούμενη δυο φορές σε μεσοδιάστημα μισής ώρας



### Σύσταση 10

Μην παίρνετε /μην συνταγογραφείτε αντιεμετικά φάρμακα (όπως ondansetron/Zofron) **αν δεν το συζητήσετε πρώτα** με τον ειδικό ιατρό των Μεταβολικών Νοσημάτων



### Σύσταση 3.

Στο ταξίδι: Ετοιμάστε ένα αντίγραφο του πρωτοκόλλου για χρήση στο αυτοκίνητο σας ή σκανάρετέ το ώστε να το ανοίξετε στο κινητό σας. Με αυτό τον τρόπο θα είναι άμεσα διαθέσιμο στο ταξίδι σας. Διαβάστε παρακαλώ το πρωτόκολλο πριν την έναρξη του ταξιδιού. Επιβεβαιώστε ότι φέρετε τα απαραίτητα μαζί σας. Μπορεί να χρειαστεί να χρησιμοποιηθούν στο ταξίδι.



### Σύσταση 6.

Διαβάστε και ενημερώνετε το πρωτόκολλο τακτικά. Παρακαλώ αυτό να γίνεται κάθε 6 μήνες.

Να εμπλέξετε και τον ασθενή ώστε να χρησιμοποιεί το συνοδό ενημερωτικό γράφημα έτσι ώστε να ξέρει και ο /η ίδιος/ ίδια τι να κάνει αν νιώθει άρρωστος.



### Σύσταση 9

Το διάλυμα επείγουσας αντιμετώπισης ή η ενδοφλέβια έγχυση γλυκόζης : δεν πρέπει να διακοπεί απότομα καθώς αυτό μπορεί να προκαλέσει υποτροπή της υπογλυκαιμίας.



