



European  
Reference  
Network

MetabERN

European Reference Network  
for Hereditary Metabolic Disorders

# EEN HANDLEIDING VOOR PATIËNTEN TER VOORKOMING VAN METABOLE ONTSPORING



PRAKTISCHE TIPS EN INSTRUCTIES VOOR GEBRUIK VAN HET  
NOODPROTOCOL

## Inleiding

Terugkerend risico op metabole ontsporing is een kenmerk van een aantal specifieke metabole ziekten. Als (vooral jonge) patiënten last hebben van verkoudheid of infectie, wanneer ze moeten spugen, als ze vallen of zich bezeeren, niet voldoende eten en drinken of zich druk maken over een gebeurtenis (zoals een verjaardag), kan een metabole ontsporing zomaar ontstaan.

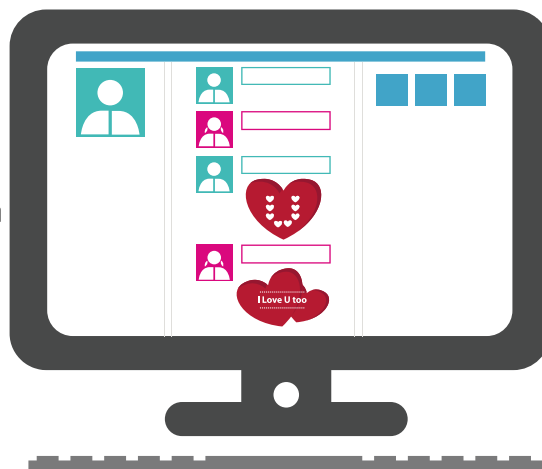
Het noodprotocol waar het hier over gaat heeft als doel het ontstaan van een metabole ontsporing vroegtijdig te voorkomen en thuis te behandelen (fase 1) of te zorgen dat de overdracht naar en met het ziekenhuis (fase 2) de eerste uren goed en veilig verloopt.

Wanneer de eerste fase van dit protocol thuis succesvol is, kan een ziekenhuisopname misschien worden voorkomen. Wanneer een opname toch noodzakelijk is, helpt het noodprotocol ouders/patiënten en zorgverleners om te communiceren over de situatie.

Dit kan onveilig handelen uit onwetendheid voorkomen en is een goede basis voor afspraken met behandelaren en specialisten in metabole ziekten, voordat een noodsituatie zich aandient.

Het noodprotocol kan ook gebruikt worden bij de voorbereiding voor operaties en medische ingrepen. In dat geval wordt het wel sterk aanbevolen om tevoren met de metabool specialist te overleggen.

**Bespreek vooraf met de metabole specialist wie het noodprotocol genereert op de volgende website:**  
<https://www.emergencyprotocol.net>



## HOE ?

Om een noodprotocol te genereren, kunnen de volgende gegevens ingevuld worden in de module:

- De naam van de patiënt,
- De metabole ziekte die hij/zij heeft,
- Het lichaamsgewicht van de patient in kg,
- De taal,
- Eventuele maatregelen bij ziekte,
- De contactdetails van de lokale en metabole specialisten, met telefoonnummers voor contact in noodsituaties.

Dit protocol, de folder en de website zijn tot stand gebracht in een project van het European Reference Network voor metabole ziekten (MetabERN).

Alle personen die hebben bijgedragen worden vermeld op de website.

# Handleiding voor ouders en patiënten

## Als je/je kind ziek wordt

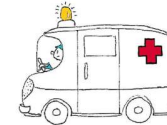
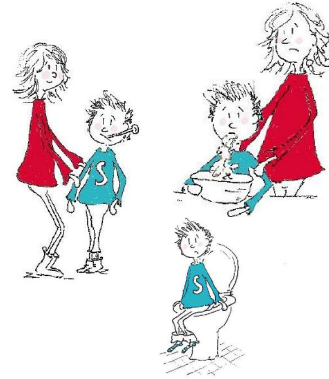
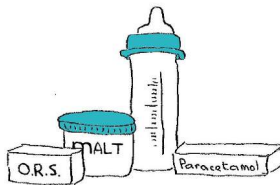
Symptomen die gepaard gaan met risico op metabole ontsparing, kunnen algemeen zijn (zoals overgeven, diarree en koorts) of heel specifiek voor de ziekte (zoals spierpijn). Als deze symptomen zich voordoen, hebben patiënten met een metabole ziekte extra energie nodig. Maar door de metabole ziekte kunnen zij niet op de normale manier voldoende energie vrijmaken. Daardoor kan metabole ontsparing ontstaan. Behalve een tekort aan energie kunnen er ook giftige stoffen ontstaan, die schadelijk zijn voor het lichaam.

## Fase 1, stap 1

Als je risicofactoren ziet van metabole ontsparing start dan met de toepassing van het noodprotocol. Neem contact op met de specialist of het lokale ziekenhuis om hem/haar hierover te informeren. De telefoonnummers staan allemaal in het noodprotocol.

## Fase 1, stap 2

Geef het kind de in het protocol voorgeschreven paracetamol en noodoplossing. Het verlagen van de lichaamstemperatuur is heel belangrijk om het verbruik van energie naar beneden te krijgen. Hiervoor is Paracetamol een goede eerste stap. Sommige dokters adviseren aanvullende of andere koortsverlagende middelen, zoals NSAIDs (bijv. Ibuprofen).



## Voelt de patiënt zich beter?

Check elke drie uur, ook 's nachts, de temperatuur en hoe ziek de patiënt zich voelt. Als hij/zij zich in de loop van de tijd beter voelt, geef dat dan door aan de dokter.

Gaat de patiënt zich niet beter voelen?

Wanneer het slechter gaat, gaat fase twee van het noodprotocol in. Deze fase vraagt om een rechtstreeks bezoek aan het ziekenhuis.



## Fase 2

### Bel een ambulance of breng de patiënt naar het ziekenhuis.

Bel het dichtstbijzijnde ziekenhuis (waarmee ook afspraken zijn gemaakt en die een kopie van het protocol hebben ontvangen) en neem voor de zekerheid het noodprotocol mee. Als de situatie heel ernstig is: bel 112 en vraag met spoed om een ambulance. Geef het noodprotocol zo snel mogelijk aan de dokter/verpleger of ambulancemedewerker en benadruk het belang van het volgen ervan. Geef ook de contactgegevens van de dokter die eerder geïnformeerd is. Het noodprotocol kan dan verder door de professionals gevolgd worden.

Het is belangrijk dat in fase 2 de metabool specialist wordt gebeld voor overleg.



## TIP 1

Voordat het protocol voor de allereerste keer gebruikt moet worden, kunt u het voorleggen aan de artsen en zorgverleners in het dichtstbijzijnde ziekenhuis, waar de patiënt heen gaat in geval van nood. Aan de hand van het noodprotocol kunt u uitleggen wat het belang ervan is en afspraken maken over de opvang die nodig is. De metabole specialist kan hierbij helpen. Vraag ook in het ziekenhuis naar het telefoonnummer waarmee direct contact met de juiste afdeling mogelijk wordt bij het ingaan van fase 2.

Schrijf dat nummer hier op!

-----

## TIP 4

Leg thuis een geprinte versie van het protocol op een vaste plek (bijvoorbeeld op de tafel of aan de koelkastdeur) het protocol kan geplastificeerd worden om het schoon te houden. Een andere kopie in de schooltas van het kind en nog één om mee te nemen op reis is ook handig.

## TIP 7

Dit is geen metabool behandelprotocol! Het noodprotocol is bedoeld om de afspraken en communicatie te optimaliseren en daarmee ter voorkoming van metabole ontsporing. De communicatie met lokale artsen en metabole specialisten is belangrijk. Zeker wanneer er ook resultaten van laboratoriumonderzoek beschikbaar zijn in het ziekenhuis.



## TIP 2

Check regelmatig de voorraad Paracetamol, ORS en maltodextrine (er zijn verschillende merken verkrijgbaar). Deze producten moeten altijd voldoende voorradig zijn, wanneer het nodig is om het noodprotocol te starten. Voor sommige ziekten is het ook nodig om sondevoeding voorradig te hebben.

## TIP 5

Check het gewicht van de patiënt kind regelmatig. Het noodprotocol moet worden aangepast als het gewicht meer dan 10% is veranderd. Informeer de artsen wanneer je een nieuw protocol met een nieuw gewicht nodig hebt.



## TIP 8

**Voor het noodprotocol is de definitie van koorts:** eenmaal gemeten temperatuur gelijk aan of meer dan 38.5°C of tweemaal gemeten 38.0°C, met een tussenpauze van een uur.



## TIP 10

Het nemen/voorschrijven van anti-emetica (zoals ondansetron/Zofran) wordt **niet** aanbevolen, zonder voorafgaand overleg met de specialist in metabole ziekten.

## TIP 3

Als je op reis gaat maak dan een kopie (misschien in een andere taal?) van het noodprotocol om mee te nemen. Of scan het voor gebruik op een mobiele telefoon of tablet. Zo heb je altijd iets bij je. Het is ook handig om zelf nog eens door te lezen voordat je op reis gaat. En om alle producten mee te nemen die je misschien nodig hebt.



## TIP 6

Lees het protocol regelmatig en controleer tenminste elk half jaar of de informatie nog up-to-date is. Betrek de patiënt bij het protocol bijvoorbeeld door het gebruik van het non-verbale informatieblad in deze folder, zodat hij/zij ook weet wat er gebeurt al hij/zij zich ziek voelt.



## TIP 9

De noodoplossing (bestaande uit maltodextrine en ORS) of het infuus met glucose mag nooit abrupt in een keer gestopt worden omdat er dan “rebound” hypoglykemie kan optreden.



