

Mit MCADD im Krankenhaus

Abwendung einer Stoffwechselkrise durch Infusion

Willem L. Middelkoop

May 4, 2021



Diese Woche haben wir zum ersten Mal erlebt, dass unser Sohn ins Krankenhaus musste, seit er mit MCADD diagnostiziert wurde, einer Stoffwechselstörung, die die Fähigkeit seines Körpers, Fette zur Energiegewinnung zu nutzen, einschränkt. Haben Sie oder Ihr Kind MCADD? Dann lesen Sie weiter und keine Sorge, alles wird gut!

MCADD erklärt

Wie eine wunderbare Maschine kann Ihr Körper viele verschiedene Ressourcen nutzen, um sich selbst mit Energie zu versorgen. Sie können praktisch alles essen und durch die Magie des Stoffwechselsystems wird Ihre Nahrung in Energie umgewandelt.

Wenn Ihnen die Nahrung ausgeht, stellt Ihr Stoffwechselsystem schließlich auf die Verbrennung von Körperfetten um. Das sogenannte MCAD-Enzym bereitet die Fettsäuren

für die Energieumwandlung vor. Patienten, bei denen ein MCAD-Mangel, oder MCADD, diagnostiziert wurde, haben Probleme, (genügend) MCAD-Enzyme zu produzieren, damit dies funktioniert.

Ohne genügend MCAD-Enzyme gerät der Körper in eine Stoffwechselkrise, nachdem er seinen Vorrat an **Glukose** und **Glykogen** aufgebraucht hat. Unverarbeitete Fettsäuren können giftig werden, wenn Ihr Körper sie nicht loswerden kann. Energiemangel und toxische Blutwerte führen letztendlich zum Tod.

Die Gefahr von MCADD

Unter normalen Umständen ist MCADD relativ einfach zu handhaben, achten Sie einfach darauf, dass Sie regelmäßig etwas essen oder trinken. Es muss nicht viel sein, solange es Ihren Körper davon abhält, dass ihm die Energie ausgeht. MCADD wird zum Problem, wenn die Nahrungsaufnahme gestört ist, z. B. im Falle einer normalen Krankheit, die zum Erbrechen führt. Ein leerer Magen in Kombination mit Fieber ist besonders gefährlich, da Ihr Körper dann noch mehr Energie benötigt.

Erbrechen

Aus heiterem Himmel begann unser Sohn zu erbrechen! Anscheinend fühlte er sich nicht wohl und erbrach alles. Dies verursachte unsere unmittelbare Besorgnis, da bei unserem Sohn MCADD diagnostiziert wurde. Wir kennen die Verfahren gut und versuchten, ihm etwas zu essen und zuckerhaltige Getränke anzubieten, nachdem wir die Unordnung beseitigt hatten.



Ella's Kitchen Fruchtpäckchen sind perfekt, um etwas Süßes anzubieten - wir haben immer ein paar auf Lager für MCADD-Notfälle

Leider funktionierten die Fruchtpäckchen nicht, da sie fast direkt wieder herauskamen! Den Standardverfahren folgend, kontaktierte ich unseren Arzt im Krankenhaus. Aufgrund der MCADD-Diagnose kennt das Krankenhaus unseren Sohn und seinen Zustand. Das erspart mir die Erklärung im Notfall. Als ich unseren Arzt anrief, vereinbarten wir, zu versuchen, eine spezielle Flüssigkeit zu verabreichen, die Zucker liefert und gleichzeitig die Wahrscheinlichkeit des Erbrechens begrenzt.



Zaubertrank aus dem Universitätsklinikum (UMC Amsterdam)

In der Nähe des Krankenhauses zu wohnen (± 15 Minuten Fahrtzeit) ist ein großer Vorteil, da ich so die speziell zubereitete Flüssigkeit abholen und rechtzeitig zurückkehren konnte. Entspannen Sie sich, da Patienten mit MCADD nicht sofort in eine Stoffwechselkrise geraten: Je nach Alter und Körpermasse kann es Stunden dauern, bis die Situation wirklich ernst wird. Aber angesichts der Risiken wollen Sie Ihr Glück auch nicht herausfordern, indem Sie die Zeitlimits ausreizen.

Kurz nach der Verabreichung der Flüssigkeit erbrach unser Sohn sie wieder! Der Zaubertrank funktionierte nicht und die riskante Situation blieb bestehen. Zu diesem Zeitpunkt begann unser Sohn etwas schläfrig zu wirken - Grund zur zusätzlichen Besorgnis. Ich kontaktierte erneut das Krankenhaus und wir vereinbarten, unsere Koffer zu packen und uns in die Notaufnahme zu begeben!

Krankenhausaufenthalt

Das Krankenhaus erwartete uns bereits und kurz nach unserer Ankunft wurden wir in einen Raum in der Notaufnahme des UMC Amsterdam geleitet. Den MCADD-Notfallverfahren folgend, wurde unser Sohn an ein Infusionssystem angeschlossen. Eine einfache Glukoselösung wird dann direkt in den Blutkreislauf eingespeist, wodurch der Magen und das Verdauungssystem umgangen und weiteres Erbrechen verhindert wird.



Bring dein Häschen mit, wenn du zur Infusion gehst!



Hallo aus der Notaufnahme - angeschlossen an das Infusionssystem

Fast sofort reagierte unser Sohn auf die Glukose-Zufuhr, wie mit einem frischen Satz Batterien begann unser Sohn wieder zu sprechen und seine üblichen Witze zu machen! Es funktionierte und ich fühlte mich erleichtert, da ich wusste, dass eine Stoffwechselkrise abgewendet wurde!

Emma Kinderziekenhuis Amsterdam

Mit dem funktionierenden Infusionssystem war unser Sohn in perfekter Sicherheit, aber es wurde vermutet, dass es noch einige Zeit dauern würde, bis er wieder normal essen und trinken würde. Eine normale Erkältung oder eine einfache Grippe kann ein paar Tage dauern, bis sie überwunden ist. Während dieser Zeit blieb unser Sohn im Emma Kinderziekenhuis. Es ist eine spezielle Abteilung des UMC Amsterdam mit geräumigen Zimmern, die ein Kind und ein Elternteil aufnehmen können. Die Krankenschwestern und das übrige Personal sind besonders freundlich und aufmerksam gegenüber ihren jungen Patienten.



Schwestern erklären, was sie messen - damit sich die Kinder (und Eltern) im Krankenhaus wohlfühlen



Die Gänge im Kinderkrankenhaus sind voller interessanter Dinge, die den Kindern eine kleine Pause vom Patientsein ermöglichen - ich spiele gerne mit!

Nach ein paar Tagen, in denen er schrittweise wieder zu normaler Nahrung und Getränken zurückkehrte, wurde das Infusionssystem abgeklemmt. Unser Sohn fühlte sich wieder gut und lernte viel darüber, wie die Dinge in einem akademischen Krankenhaus ablaufen. Bevor wir gingen, dankten wir allen für das, was sich *fast* wie ein kleiner Familienurlaub anfühlte! :-)

Fazit

Es gibt für alles ein erstes Mal, sagt man. Dies war unser erster MCADD-Notfall-Krankenhausaufenthalt für unseren Sohn. Es gab keine Angst, Panik oder Stress: Dank der erstaunlichen Professionalität des Krankenhauspersonals fühlte sich alles sehr natür-

lich und reibungslos an.

Ich würde es fast jedem empfehlen, ha! Nein, im Ernst: Die fantastische Betreuung, die wir erhalten haben, verdient eine 5-Sterne-Bewertung. Ich kann gar nicht genug betonen, wie dankbar ich bin. DANKE, Emma Kinderziekenhuis!