

Opgenomen in het ziekenhuis met MCADD

Afwenden van een metabole crisis door middel van infusie

Willem L. Middelkoop

4 mei 2021



Deze week hebben we voor het eerst meegemaakt dat onze zoon in het ziekenhuis opgenomen moest worden sinds zijn diagnose MCADD, een stofwisselingsziekte die het vermogen van zijn lichaam om vetten te gebruiken voor energie beperkt. Heb jij of heeft jouw kind MCADD? Lees dan verder en maak je geen zorgen, want alles komt goed!

Uitleg over MCADD

Net als een wonderbaarlijke machine kan je lichaam veel verschillende bronnen gebruiken om zichzelf van energie te voorzien. Je kunt praktisch alles eten en door de magie van het metabolisme wordt je voedsel omgezet in energie.

Wanneer je geen voedsel meer hebt, schakelt je metabolisme uiteindelijk over op het verbranden van lichaamsvetten. Het zogenaamde MCAD-enzym bereidt de vetzuren voor op energieomzetting. Patiënten met de diagnose MCAD-deficiëntie, of MCADD, hebben moeite met het produceren van (voldoende) MCAD-enzymen om dit te laten werken.

Zonder voldoende MCAD-enzymen komt het lichaam in een metabole crisis terecht nadat de voorraad **glucose** en **glycogeen** is uitgeput. Onverwerkte vetzuren kunnen giftig worden als je lichaam ze niet kan afvoeren. Energietekort en toxische bloedwaarden zullen je uiteindelijk doden.

Het gevaar van MCADD

Onder normale omstandigheden is MCADD relatief eenvoudig te beheersen, zorg er gewoon voor dat je regelmatig (iets) eet of drinkt. Het hoeft niet veel te zijn, zolang je lichaam maar niet zonder energie komt te zitten. MCADD wordt een probleem wanneer de voedselinname wordt verstoord, zoals bij een gewone ziekte waarbij je moet overgeven. Een lege maag in combinatie met koorts is extra gevaarlijk omdat je lichaam dan nog meer energie nodig heeft.

Overgeven

Uit het niets begon onze zoon over te geven! Blijkbaar voelde hij zich niet lekker en gooide alles eruit. Dit zorgde voor onmiddellijke bezorgdheid omdat onze zoon de diagnose MCADD heeft. We zijn goed op de hoogte van de procedures en probeerden hem wat eten en suikerhoudende drankjes aan te bieden nadat we de rommel hadden opgeruimd.



Ella's Kitchen fruitzakjes zijn een perfecte manier om iets zoets aan te bieden - we hebben er altijd een paar op voorraad voor MCADD noodgevallen

Helaas werkten de fruitzakjes niet, want ze kwamen er bijna direct weer uit! Volgens de standaardprocedures heb ik contact opgenomen met onze arts in het ziekenhuis. Vanwege de MCADD-diagnose kent het ziekenhuis onze zoon en zijn aandoening. Dit bespaart mij de uitleg in geval van nood. Toen ik onze arts belde, spraken we af om te proberen een speciale vloeistof toe te dienen die bedoeld is om suiker af te geven en tegelijkertijd de kans op braken te beperken.



Toverdrankje van het lokale academische ziekenhuis (UMC Amsterdam)

Dicht bij het ziekenhuis wonen (± 15 minuten rijden) is een groot gemak, het stelde me in staat om de speciaal bereide vloeistof op te halen en op tijd terug te zijn. Ontspan, want patiënten met MCADD komen niet meteen in een metabole crisis: afhankelijk van leeftijd en lichaamsgewicht kan het uren duren voordat de situatie echt nijpend wordt. Maar gezien de risico's wil je je geluk ook niet beproeven door de tijdslimieten op te rekken.

Kort na het toedienen van de vloeistof gooide onze zoon het er weer uit! Het magische drankje werkte niet en de risicovolle situatie bleef bestaan. Tegen die tijd begon onze zoon een beetje suf te lijken - reden tot extra bezorgdheid. Ik nam opnieuw contact op met het ziekenhuis en we besloten onze tassen te pakken en naar de eerste hulp te gaan!

Opgenomen in het ziekenhuis

Het ziekenhuis verwachtte ons al en kort na aankomst werden we naar een kamer op de eerste hulp van het UMC Amsterdam gebracht. Volgens de MCADD-noodprocedures werd onze zoon aangesloten op een infuussysteem. Een eenvoudige glucosevloeistof wordt dan direct in de bloedbaan gevoerd, waarbij de maag en het spijsverteringsstelsel worden omzeild, waardoor verder braken wordt voorkomen.



Neem je konijn mee als je gaat infuseren!



Groetjes vanuit de spoedeisende hulp - aangesloten aan het infuussysteem

Bijna onmiddellijk reageerde onze zoon op de glucosetoevoer, alsof hij een nieuwe set batterijen had, begon onze zoon weer te praten en zijn gebruikelijke grapjes te maken! Het werkte en ik voelde me opgelucht, wetende dat een metabole crisis was afgewend!

Emma kinderziekenhuis Amsterdam

Met het infuussysteem dat werkte, was onze zoon volkomen veilig, maar er werd vermoed dat het nog enige tijd zou duren voordat hij weer normaal zou eten en drinken. Een gewone verkoudheid of een simpele griep kan een paar dagen duren om te overwinnen. Gedurende deze tijd verbleef onze zoon in het Emma Kinderziekenhuis. Het is een speciale afdeling van het UMC Amsterdam met ruime kamers om een kind plus ouder te huisvesten. Verpleegkundigen en ander personeel zijn extra vriendelijk en attent voor hun jonge patiënten.



Verpleegkundigen leggen uit wat ze meten - zodat de kinderen (en ouders) zich op hun gemak voelen in het ziekenhuis



De gangen in het Kinderziekenhuis staan vol interessante dingen om de kinderen even een pauze te gunnen van het patiënt-zijn - ik doe graag mee!

Na een paar dagen van geleidelijk terugkeren naar normaal eten en drinken, werd het infuussysteem losgekoppeld. Onze zoon voelde zich weer goed en leerde veel over hoe dingen in een academisch ziekenhuis worden gedaan. Voordat we vertrokken, bedankten we iedereen voor wat *bijna* aanvoelde als een kleine familievakantie! :-)

Conclusie

Er is een eerste keer voor alles, zeggen ze. Dit was onze eerste spoedopname voor MCADD voor onze zoon. Er was geen angst, paniek of stress: dankzij de geweldige professionaliteit van het ziekenhuispersoneel voelde alles heel natuurlijk en soepel aan.

Ik zou het bijna iedereen aanraden, ha! Nee, serieus: de fantastische zorg die we

kregen, verdient een 5-sterrenrecensie. Ik kan niet genoeg benadrukken hoe dankbaar ik ben. BEDANKT, Emma Kinderziekenhuis!