

Perioperatief beleid bij volwassen patiënten met Glycogeen Stapelingsziekte Type IA en IB

Belangrijk

Deze adviezen zijn bedoeld voor patiënten met glycogeen stapelingsziekten van de bovengenoemde typen. Gebruik dit protocol alleen als de behandelend metabool specialist heeft aangegeven dat dit protocol geschikt is voor de patiënt die u onder behandeling heeft. Overleg bij een geplande operatie altijd vooraf met de behandelend internist metabole ziekten van patiënt.

Achtergrond

Patiënten met de bovengenoemde types glycogeen stapelingsziekten (GSD) kunnen metabool ontregelen tijdens of na operatie, met name ten gevolge van katabolisme door vasten en stress van de ingreep zelf. Het is van belang om rondom een operatie het hier beschreven protocol te volgen om dit te voorkomen.

Bovenstaande aandoeningen betreffen afwijkingen in het glucose metabolisme. Bij zowel GSD Ia als GSD Ib is er sprake van een gestoorde glucose productie door de lever en zijn de belangrijkste problemen hypoglycaemieën en lactaatacidose. Bij GSD Ib is er daarnaast ook sprake van neutropenie en neutrofiële dysfunctie waarvoor behandeling met granulocyte colony stimulating factor (GCS-F) en/of empagliflozine nodig kan zijn. Bij beide typen kan er sprake zijn van een verhoogd bloedingsrisico als gevolg van een trombocytopathie. Andere problemen zijn o.a. hypertriglyceridemie en verhoogd urinezuur (met een risico op jicht). Patiënten hebben vaak een zeer korte vastentolerantie (enkele uren) en worden onder normale omstandigheden zowel overdag als 's nachts gevoed (vaak nachtelijke sondevoeding). Bij het onderbreken van voeding ontwikkelen GSD I patiënten zonder intraveneuze koolhydraat toediening levensbedreigende hypoglycaemieën.

Het glucose infuus moet dan ook direct gestart worden voor aanvang van het nuchter beleid en mag niet onderbroken worden totdat de internist of diëtist metabole ziekten heeft aangegeven dat dit veilig is. Gezien de complexiteit van het perioperatieve beleid dienen ingrepen plaats te vinden in een centrum met een dienstdoende internist erfelijke metabole ziekten.

Perioperatief management

Medicatie/anesthetica: er zijn geen specifieke contra-indicaties voor het gebruik van anesthetica in patiënten met GSD I. Bij extreme hypertriglyceridemie moet het gebruik van Propofol worden afgewogen tegen het potentiële risico op een acute pancreatitis (1 casus beschreven).

Gebruik idealiter geen metabool actieve middelen zoals corticosteroiden of adrenaline, maar liever bijvoorbeeld fenylefrine als vasopressor.

Tijdens routine ingreep: plan patiënt zo vroeg mogelijk op het operatieprogramma. Vraag patiënt eigen dieetproducten/ specifieke voedingsmiddelen voor 1-2 dagen mee te nemen naar het ziekenhuis (wanneer niet standaard in het assortiment aanwezig). Controleer of er

stollingsonderzoek heeft plaatsgevonden en een perioperatief homeostaseplan gemaakt is (toediening DDAVP en/of trombocyten noodzakelijk?).

Neem de patiënt de dag voor de ingreep op en controleer lab: glucose, bicarbonaat (veneus bloedgas), lactaat, elektrolyten, nierfunctie, urinezuur, lipidspectrum, bloedbeeld (met leucocytendifferentiatie bij GSD 1b) en PFA COL/EPI.

Overleg met de internist erfelijke metabole ziekten over de metabole instelling (en het neutrofielengetal bij GSD 1b). Pas eventueel bij GSD 1b de dosis GCSF aan. Bij twijfel: stel de ingreep uit.

Start na de laboratorium afnames met een aanvullend glucose 10% infuus 60 ml/uur naast de reguliere voeding. Dit heeft een positief effect op de meestal verlengde bloedingstijd/PFA COL/EPI die samenhangt met de metabole controle.

Continueer de nachtelijke sondevoeding/specialistische voeding tot 6 uur voor de ingreep in overleg met de anesthesist. Zorg voor een zekere i.v. toegang. Start onderstaand infuus vlak voordat de (nachtelijke) voeding wordt gestopt (let op: zet de voedingspomp pas uit als het infuus loopt). Breng voor de zekerheid een tweede infuus (voor het geval het eerste sneuvelt) in of kies voor een centraal veneuze toegang bij patiënten die moeilijk te prikken zijn. Breng markering aan op de infuuszak of aan de infuuslijn waarmee duidelijk is dat de glucose toediening niet mag worden onderbroken. Het infuus moet wanneer de patiënt slaapt elk uur door een verpleegkundige gecontroleerd worden, om te voorkomen dat het sneuvelt en patiënt in een hypoglycaemie raakt.

Vanaf het moment dat de patiënt nuchter moet zijn voor de operatie is intraveneuze glucose toediening noodzakelijk. De snelheid van toediening is afhankelijk van de individuele koolhydraatbehoefte. Deze kan berekend worden uit het gebruikelijke dieet van patiënt.

Samenstelling meng-infuus:

Receptuur per 500 ml (68,8 g glucose = 13,8%)

375 ml Glucose 5% + NaCl 0,45%

125 Glucose 40%

10 mmol KCL

Koolhydraat behoefte (g/uur)	12	13	14	15	16	17
Pompstand infuus (ml/uur)	87	95	102	109	116	124

NB: deze infusievloeistof dient van tevoren besteld te worden bij de apotheek of klaargemaakt te worden door de verpleging.

Tijdens langer durende operaties: monitor regelmatig glucose, lactaat, bicarbonaat en elektrolyten. Bij glucose waarden boven de 10 mmol/l: overleg met de internist erfelijke stofwisselingsziekten over eventueel toe te dienen insuline. Stop in geen geval de glucose toediening. Bij glucoses < 4 mmol/l en/of lactaat > 4 mmol/l moet het infuus verhoogd worden met stappen van 20 ml/uur, zo nodig in overleg met de internist metabole ziekten. Gebruik bij voorkeur geen Ringer Lactaat.

Post-operatief management

Houd de infusie als boven beschreven aan tot de patiënt weer volledig normaal kan eten en drinken en niet misselijk is. Zo lang dit infuus gegeven wordt, dienen iedere 4 à 6 uur het glucose, lactaat, bicarbonaat en elektrolyten gecontroleerd te worden. Start zo spoedig mogelijk met eventuele medicatie en koolhydraatrijke voeding. Overwogen kan worden om kort na operatie te starten met een koolhydraatrijke drank (o.b.v. glucosepolymeer) of sondevoeding wanneer voorzien wordt dat herstart van het gebruikelijke dieet op zich zal laten wachten. Voor vragen ten aanzien van het dieet kan contact opgenomen worden met de metabool diëtist. Overleg voor ontslag met de internist voor metabole ziekten of patiënt naar huis kan.

Bronnen:

1. Bali DS, Chen YT, Austin S, Goldstein JL. Glycogen Storage Disease Type I. 2006 Apr 19 [updated 2016 Aug 25]. In: Adam MP, Ardinger HH, Pagon RA, Wallace SE, Bean LJH, Stephens K, Amemiya A, editors. GeneReviews® [Internet]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993–2020. PMID: 20301489.
2. Orphan anesthesia guideline Glycogen storage disorder type I: https://www.ai-online.info/images/ai-ausgabe/2017/03-2017/orphan-supplement-4-2017/2017_4_S90-S100_Supplement%20Nr.%204%20-%202017%20-20Glycogen%20storage%20disease%20type%20I.pdf
3. Gurrieri C, Sprung J, Weingarten TN, Warner ME. Patients with glycogen storage diseases undergoing anesthesia: a case series. *BMC Anesthesiol.* 2017 Oct 6;17(1):134. doi: 10.1186/s12871-017-0428-x. PMID: 28985713; PMCID: PMC5639598.
4. Mollet-Boudjemline A, Hubert-Buron A, Boyer-Neumann C, Aldea R, Franco D, Trioche-Eberschweiller P, Mas AE, Mabile M, Labrune P, Gajdos V. Perioperative management of hemostasis for surgery of benign hepatic adenomas in patients with glycogen storage disease type ia. *JIMD Rep.* 2011;1:97-106. doi: 10.1007/8904_2011_23. Epub 2011 Jun 22. PMID: 23430835; PMCID: PMC3509818.
5. Matheus V. M. B. Wilke, BSc, Ruben H. de Kleine, MD, J. K. G. Wietasch, MD, PhD, Cynthia C. A. van Amerongen, BSc, Hans Blokzijl, MD, PhD, Francjan J. van Spronsen, MD, PhD, Ida V. D. Schwartz, MD, PhD, and Terry G. J. Derks, MD, PhD. Orthotopic Liver Transplantation in Glycogen Storage Disease Type 1a: Perioperative Glucose and Lactate Homeostasis. *J of Inborn Errors of Metab & Screening* 2016;4:1–5