

## Perioperatief beleid bij volwassen patiënten met Glycogeen Stapelingsziekte Type III en IV

### 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 gebruikt kan worden voor de patiënt die u onder behandeling heeft.

### Achtergrond

Patiënten met de bovengenoemde type glycogeen stapelingsziekten 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 hiervoor rondom een operatie het hier beschreven protocol te volgen om dit te voorkomen. Het risico hangt af van de ernst van de ziekte (sommige volwassen patiënten hebben nauwelijks of geen ziekteverschijnselen). Of het volledige pakket maatregelen zoals hieronder genoemd noodzakelijk is moet per patiënt worden beoordeeld.

Bovenstaande aandoeningen betreffen afwijkingen in het glucose metabolisme. Bij deze aandoeningen kan er sprake zijn van een enzymdeficiëntie in de spier, in de lever, of in de lever en de spier (en in zeldzame gevallen ook andere organen). Wanneer de lever is aangedaan is de hepatische glucose productie gestoord en kunnen er tijdens vasten, of andere situaties met verhoogd katabolisme, hypoglycaemieën (al dan niet met lactaatacidose) optreden. Bij aandoeningen waarbij ook de spier is gedaan kan er daarnaast sprake zijn van hyper CK-emie en spierzwakte. Glycogeenstapelingsziekten waarbij alleen de spier is aangedaan (type V, type II) worden niet behandeld in dit protocol.

De volgende instructies gelden voor patiënten met:

**Glycogeenstapelingsziekte type IIIa:** glycogeen debranching enzym deficiëntie, lever en spier (hart kan ook aangedaan zijn)

**Glycogeenstapelingsziekte type IIIb:** glycogeen debranching enzym deficiëntie, alleen lever

**Glycogeenstapelingsziekte type IV:** glycogeen branching enzym deficiëntie, lever en spier (hart en zenuwen kunnen ook aangedaan zijn)

### Perioperatief management

**Medicatie/anesthetica:** er zijn geen specifieke contra-indicaties voor het gebruik van anesthetica in patiënten met GSD waarbij alleen de lever is aangedaan. Bij patiënten met een myopathie in het kader van GSD bestaat het risico op rhabdomyolyse en moeten de maatregelen in acht genomen worden zoals bij andere vormen van congenitale myopathie (1). Voor GSD III patiënten met cardiomyopathie moet het peri-operatieve plan worden gemaakt in overleg met de behandelend cardioloog/cardio-anesthesist en moet een afweging gemaakt worden tussen de volume belasting van het hieronder genoemde infuusbeleid en het risico op hypoglycaemieën. Eventueel kan een hoger geconcentreerde

glucose infuus vloeistof toegediend worden, deze moet dan vaak wel over een centrale lijn gegeven worden. Idealiter geen metabool actieve medicatie zoals corticosteroïden toedienen.

Neem patiënten een dag voor de geplande operatie op om de metabole situatie pre-operatief te optimaliseren. Vraag de internist metabole ziekten in consult.

**Voor een routine ingreep:** plan patiënt zo vroeg mogelijk op het operatieprogramma.

**Controleer van tevoren lab: glucose, bicarbonaat (veneus bloedgas), lactaat, elektrolyten en nierfunctie, triglyceriden, CK, (ketonen), (laatste twee bepalingen alleen indien de spier is aangedaan).**

Overleg met de internist erfelijke stofwisselingsziekten over de metabole instelling. Bij twijfel: stel de ingreep uit. Noodoperaties en langdurige procedures (> 30 minuten) vereisen speciale aandacht: overleg met de internist voor erfelijke stofwisselingsziekten (zie voor contactgegevens kopje centra op de website).

In overleg met de anesthesie kan er 6 uur voor de ingreep een lichte maaltijd worden gegeven en 3 uur voor de operatie een koolhydraatrijke drank met glucose polymeer (200 ml, zonder vet, in overleg met de metabole diëtist). Als dit niet mogelijk is, start in die fase onderstaande intraveneuze toediening van glucose aangevuld met Na en K suppletie.

**Vanaf het moment dat de patiënt nuchter moet zijn voor de operatie is intraveneuze toediening van glucose noodzakelijk.** Infusievloeistof met 10% glucose/0,45% NaCl de beste combinatie, met KCl toevoeging afhankelijk van het uitgangskalium gehalte (als kalium normaal, reken dan 60 mmol/24 uur). Geef van deze oplossing 2000 ml per 24 uur (2).

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

Methode 1: Als 0,45% NaCl/5% glucose beschikbaar is:

- a) verwijder 50 ml van een zak 500 ml 5% glucose/0,45% natriumchloride
- b) voeg toe 50 ml 50% glucose aan de rest van de zak.

Methode 2: Als 10% glucose beschikbaar is:

Voeg 7,5 ml 30% NaCl aan de 500 ml glucose 10% zak toe: zeer zorgvuldig meten!

**NB2: als infusievloeistoffen niet besteld zijn, geef dan glucose 10% 2 l/24 uur met NaCl 0.9% 1 liter op een zijlijn (met ~60 mmol KCl per 24 uur), de volume belasting is hierbij groter en de elektrolyten en vochtbalans moeten goed worden gecontroleerd**

**Tijdens langer durende operaties:** monitor regelmatig glucose. Bij glucoses boven de 10: overleg met de internist erfelijke stofwisselingsziekten over eventueel toe te dienen insuline. Stop in geen geval de glucose toediening voordat overleg is gevoerd. Bij dalen van de glucose < 4 mmol/L en/of ketonen > 0,5 mmol/L dient het infuus met 20 ml/uur opgehoogd te worden. Zo lang dit infuus gegeven wordt dienen iedere 6 a 8 uur het glucose, lactaat, bicarbonaat, elektrolyten, ketonen (met een bedside capillaire ketonenmeter) en het CK (indien van toepassing) te worden gecontroleerd.

### **Post-operatief management**

Houd de infusie als boven beschreven aan tot de patient weer volledig normaal kan eten en drinken en niet misselijk is. Zolang de patiënt slaapt moet de verpleging ieder uur het infuus controleren, omdat er dan grote kans is op een onopgemerkte hypoglycaemie. Zo lang dit infuus gegeven wordt dienen iedere 6 a 8 uur het glucose, lactaat, bicarbonaat, elektrolyten, ketonen en het CK (indien van toepassing) te worden gecontroleerd. Start zo spoedig mogelijk met eventuele medicatie en koolhydraatrijke voeding. Overwogen kan worden om kort na operatie te starten met koolhydraatrijke drank (obv glucose polymeer). Voor vragen ten aanzien van het dieet kan contact opgenomen worden met de metabool diëtist van het behandelcentrum (zie voor contactgegevens kopje centra op de website). Overleg voor ontslag met de internist voor metabole ziekten of patiënt naar huis kan.

Bronnen:

- (1) Schieren, Mark; Defosse, Jerome; Böhmer, Andreas; Wappler, Frank; Gerbershagen, Mark U. Anaesthetic management of patients with myopathies, *European Journal of Anaesthesiology*: October 2017 - Volume 34 - Issue 10 - p 641-649 doi: 10.1097/EJA.0000000000000672
- (2) Dagli A, Sentner CP, Weinstein DA. Glycogen Storage Disease Type III. 2010 Mar 9 [Updated 2016 Dec 29]. In: Adam MP, Ardinger HH, Pagon RA, et al., editors. *GeneReviews®* [Internet]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993-2020.