

ALGEMEEN PROTOCOL PERI-OPERATIEF BELEID BIJ VOLWASSEN PATIENTEN MET VETZUUROXIDATIESTOORNISSEN

Belangrijk

Deze adviezen zijn bedoeld voor patiënten met vetzuuroxidatiestoornissen. 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 vetzuuroxidatiestoornissen kunnen gemakkelijk 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.

De volgende instructies gelden voor patiënten met:

Zeer lang keten acyl CoA dehydrogenase deficiëntie (VLCADD)

Langketen 3-hydroxy-acyl CoA dehydrogenase deficiëntie (LCHADD)

Middellangketen acyl CoA dehydrogenase deficiëntie (MCADD)

Multipele acyl CoA dehydrogenase deficiëntie (MADD)

Carnitine palmitoyl transferase (CPT) I en II deficiëntie

Bovenstaande aandoeningen betreffen afwijkingen in de afbraak van vetzuren. Tijdens vasten of andere situaties met verhoogd katabolisme kunnen deze patiënten minder goed of in het geheel niet overgaan op vetverbranding. In die situatie kan ontregeling plaatsvinden. Problemen die zich voor kunnen doen bij ontregeling zijn: oa myopathie, cardiomyopathie, rabdomyolyse en hypoglycemie. De ernst van de aandoeningen verschilt, MCADD is het mildste defect, bij de andere aandoeningen bestaan er grote individuele verschillen in de ernst van het metabole defect. Bij nuchter houden voor een operatieve ingreep dient voldoende toediening van koolhydraten in de vorm van intraveneus glucose gewaarborgd te worden om de afbraak van vetzuren te remmen.

Peri-operatief management

Gezien de variatie in ernst van vetzuuroxidatiestoornissen zal het risico op ontregeling rondom een ingreep en derhalve de omvang van de te nemen peri-operatieve maatregelen verschillen. Overleg met de behandelend internist erfelijke stofwisselingsziekten wat van toepassing is voor de patiënt in kwestie.

Voor VLCADD en LCHADD patiënten bestaat er een mogelijke contraindicatie voor langdurig gebruik van langketenvetzuur bevattende anesthetica zoals Propofol en Etomidat. Voor ingrepen die korter dan een uur duren en voor anesthesie inductie kan Propofol naar alle waarschijnlijkheid veilig worden gebruikt, mits er voldoende glucose aanbod is. Voor onderhoudsanesthesie gedurende langere ingrepen hebben gasanesthetica de voorkeur.

Bij CPTII deficiëntie is er waarschijnlijk een verhoogd risico op rhabdomyolyse door triggerende anesthetica (analogie met bijvoorbeeld RYR1 mutaties) en kunnen succinylcholine en gasanesthetica beter worden vermeden. Ook bij deze aandoening is het waarborgen van glucose aanbod essentieel.

Hoge doseringen NSAIDs en het gebruik van natriumvalproaat dienen bij alle vetzuuroxidatiestoornissen te worden vermeden. Pre-operatieve toediening van benzodiazepines voor het verminderen van stress en profylactische anti-emetica ter optimalisering van de post-operatieve orale intake kan worden overwogen. Bij patiënten met een ernstige lange keten vetzuuroxidatiestoornis is het advies de operatiekamer warm te houden.

Voor een routine ingreep: **controleer van tevoren lab: glucose, bicarbonaat (veneus bloedgas), elektrolyten en nierfunctie, CK.** 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 een 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 patient nuchter moet zijn voor de operatie is intraveneuze toediening van 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 tot 2500 ml per 24 uur (2000 ml bij gewicht < 60 kg; 2500 ml bij gewicht > 60 kg).

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 de glucose spiegel, elektrolyten en het CK.

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.

Post-operatief management

Houd de infusie als boven beschreven aan tot de patient weer volledig normaal kan eten en drinken en niet misselijk is. Zo lang dit infuus gegeven wordt dienen iedere 6 a 8 uur het glucose, bicarbonaat (veneus bloedgas), de electrolyten en het CK te worden gecontroleerd. Start zo spoedig mogelijk met eventuele medicatie en koolhydraat rijke voeding. Veel patiënten hebben een specifiek dieet met een beperkte inname van lange keten vetzuren, ruime hoeveelheden koolhydraten en middenlangeketenvetzuur suppletie. Advies is om kort na operatie te starten met koolhydraatrijke drank (obv glucose polymeer, bijvoorbeeld Fantomalt). 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). Controleer voor ontslag glucose, bicarbonaat, elektrolyten en CPK en overleg met de internist voor metabole ziekten of patient naar huis kan.

Bronnen

http://www.bimdg.org.uk/store/guidelines/Management_of_surgery_in_children_with_fat_oxidation_disorder_846764_09092016.pdf

[Welsink-Karssies MM, Polderman JAW, Nieveen van Dijkum EJ, Preckel B, Schlack WS, Visser G, Hollak CE, Hermanides J. Very Long-Chain Acyl-Coenzyme A Dehydrogenase Deficiency and Perioperative Management in Adult Patients. JIMD Rep. 2017;34:49-54. doi: 10.1007/8904](#)

[Martin JM, Gillingham MB, Harding CO. Use of propofol for short duration procedures in children with long chain 3-hydroxyacyl-CoA dehydrogenase \(LCHAD\) or trifunctional protein \(TFP\) deficiencies. Mol Genet Metab. 2014 Jun;112\(2\):139-42. doi: 10.1016/j.ymgme.2014.03.012.](#)

[Litman RS, Griggs SM, Dowling JJ, Riaz S. Malignant Hyperthermia Susceptibility and Related Diseases. Anesthesiology. 2018 Jan;128\(1\):159-167.](#)

[Benca J, Hogan K. Malignant hyperthermia, coexisting disorders, and enzymopathies: risks and management options. Anesth Analg. 2009 Oct;109\(4\):1049-53. doi: 10.1213/ane.0b013e3181adca28.](#)