

Het suffe kind

Metabole oorzaken

Oorzaken sufheid	: hypoglycemie : acidose : hyperammoniaemie : overig
------------------	---

Laboratorium diagnostiek

- glucose
- bloedgas
- ammoniak
- lactaat
- 2 ml heparine bloed
- 1 portie urine (invriezen)

**Ammoniak alleen veneus (mag ook arterieel)
ongestuwd op ijs
niet in de buizenpost
direct naar lab!**

Uitslagen

Hypoglycemie	- zie protocol hypoglycemie
Acidose	- zie protocol metabole acidose
Ammoniak >80 mmol/l	- zie protocol hyperammoniaemie
Alle uitslagen normaal	- overweeg MSUD, andere metabolieten overleg met kinderarts metabole ziekten

Hyperammoniaemie

Ammoniak > 80 mmol/l

*Ammoniak alleen veneus mag ook arterieel)
ongestuwd op ijs
niet in de buizenpost
direct naar lab!*

Kliniek hyperammoniaemie: verwardheid
prikkelbaarheid
onrust
ontremming
braken
verminderd bewustzijn
hyperventilatie (alkalose in bloedgas)

NB: Ook bij nauwelijks verhoogd ammoniak kan zich een ernstige encephalopathie voordoen door andere metabolieten in de hersenen (glutamine)
Overweeg op indicatie onderzoek aminozuren in liquor

Differentiaal diagnose hyperammoniaemie

- Ureumcyclusdefect
- Organische zuren stoornis (dan ook acidose)
- Vetzuuroxidatiedefect (dan ook hypoglycemie)
- Mitochondriële stoornis (dan ook hoog lactaat)
- Passagere neonataal

Eerste opvang hyperammoniaemie

- Stop de eiwit inname
- Start glucose 10% iv, 8-10 mg/kg/min (controleer lactaat en glucose oploop)
- Suppleer Na en K iv
- Overleg direct met kinderarts metabole ziekten ivm ammoniak wegvangers
- Ammoniak > 400 of snelle oploop: overweeg met spoed opstarten dialyse