

Reifes Neugeborenes mit schwerer metabolischer Acidose am zweiten Lebenstag

24. und 25. Januar 2020
Augsburg, St Ulrich

Dr. med. Ralf Pallacks

Oberarzt der Klinik für Kinderheilkunde und Jugendmedizin,
Klinikum Memmingen
Neonatologe, päd. Gastroenterologe

Verlauf:	S.P. * 13.07.2019	19:17 (Samstag)
➤ Sa 13.07.2019	19:17 – ca 22:00	- im Kreißsaal - Laborbestimmung Infektparameter
	ab 22:00	- im Kinderzimmer der Gynäkologie - Überwachung nach Infektionsschema - Beginn mit oraler Ernährung MM
➤ So 14.07.2019	gegen 09:00	- Gyn - Sw im Kinderzimmer: Info an Kinderarzt - schmutzig, graues Hautkolorit und Erbrechen - Kinderarzt: Übernahmen auf die Neugeborenenstation
	09:45	- Aufnahme auf der Neo - station
	10:30	- DTI Anlage und Beginn mit Antibiotikatherapie (Ampicillin + Tobramycin)
	12:30	- leicht anstoßende Atmung
	14:00	- grau, zentralisiert, Berührungsempfindlichkeit anstoßende Atmung → Info Intensivarzt

Verlauf ersten 15 Lebensstunden

Spucken, Erbrechen,
graues Hautkolorit

13.07.2019
19:17

- Verlegung Kinderzimmer
- oraler Nahrungsaufbau mit MM
- Überwachung nach Infektionsschema

14.07.2019
09:00

Info Kinderarzt

Spontanpartus



Kreißsaal

Kinderzimmer Gynäkologie

Aufnahme
Neo-station

13.07.2019
22:00

13.07.2019
24:00

14.07.2019
09:45

19:55
Hb g/dL 16,6

pH

CO2 mmHg

Be mmol/L

Laktat mmol/L

CRP mg/L <0,7

IL-6 pg/mL 1,97

Leuk. Tsd/uL 17,2

15,7

7,32

45,3

- 8,5

7,0

Verlauf Lebensstunde 15 – 25 (Sonntag)

Diagnostik

Sono, ECHO, Rö, Stoffwechselfdiagnostik

Therapie

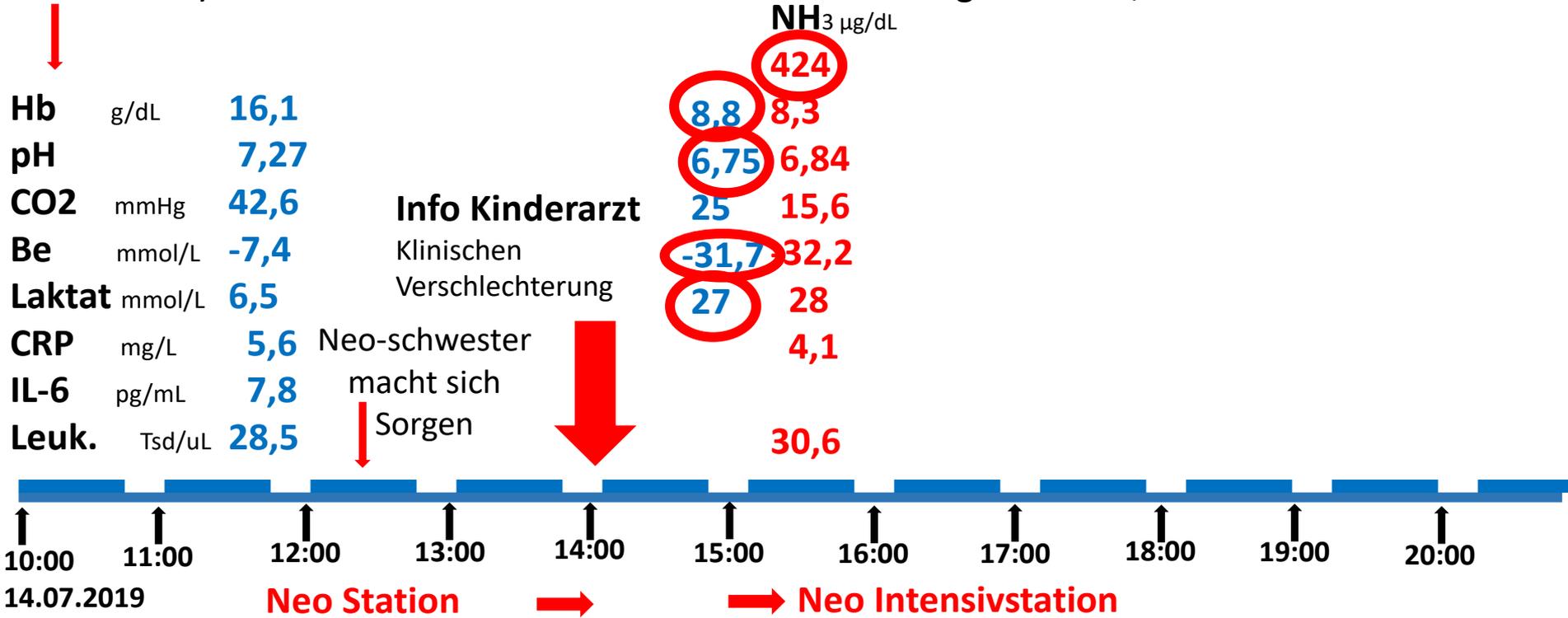
Ampicillin
+ Tobramycin

NAK, NVK

Volumen, EK, FFP, Pufferung, Katecholamine

Nahrungskarenz

Prostaglandin E 1, Natriumbenzoat



Verlauf Lebensstunde 15 – 25 (Sonntag)

**Zielführende pathologische Befunde
Innerhalb von 5 h**

		14.07.2019		
		10:09	15:15	
Hb	g/dL	16,1	8,8	↓
pH		7,27	6,75	↓
CO2	mmHg	42,6	25	↓
HCO₃	mmol/L	19,5	3,6	↓
Be	mmol/L	-7,4	-31,7	↑
Laktat	mmol/L	6,5	27	↑
BZ	mg/dL	147	262	
NH₃	µg/dL		424	
CRP	mg/L	5,6	4,1	
IL-6	pg/mL	7,8		
Leuk.	Tsd/uL	28,5	30,6	

Anämie

**Metabolische
Laktatazidose**

Hyperammonämie

< 250 µg/dl erste Lebenswoche normal
> 350 µg/dl schwere Erhöhung

Klinik

- Pulmonal stabil
- Blutdruck stabil
- SaO₂ stabil
- Keine Hypoglykämie

Differentialdiagnose

- Infektion (AIS)
- Septischer Schock
- Volumenmangelschock
- Pneumothorax
- Enterothorax
- IVH (Intraventrikuläre Hämorrhagie)
- Hämolyse
- Herzfehler, Vitium
- Stoffwechselerkrankung
- Gewebshypoxie

Therapie

- Antibiotikagabe
- Volumen, EK, FFP, Katecholamine
- Volumen, EK, FFP
- Prostaglandin E 1
- Nahrungskarenz, adäquate Energiezufuhr, Pufferung, Anabolisierung der Stoffwechsellage, Natriumbenzoat
- Kreislauftherapie

Herzfehler, Vitium

Kardiovaskuläre Notfälle im Neugeborenenalter

Herzfehler mit ductusabhängiger Systemperfusion

- Ätiologie:**
- kritischer valvulärer Aortenstenose,
 - hypoplastischem Linksherz,
 - unterbrochenem Aortenbogen,
 - hochgradiger präduktaler Aortenisthmusstenose.

Leitsymptom in der 1. (oder 2.) Lebenswoche

- Klinik:**
- Schock
 - blass, graues Hautkolorit
 - Acidose

Therapie: Prostaglandin E (PGE1 oder PGE2) 50 (100) ng/Kg/min

Herzfehler mit ductusabhängiger Lungenperfusion

- Pulmonalatresie
- kritische valvuläre Pulmonalstenose des NG
- Extremformen der Fallot-Tetralogie (ToF mit f
- hypoplastisches Rechtsherz/Trikuspidalatresie

- Zentrale Zyanose
- Herzinsuffizienz (Tachydyspnoe)
- Acidose

Stoffwechselerkrankung

Notfall angeborener Stoffwechselerkrankung

Metabolische Leitsymptome:

- Hyperammonämie
- Laktatazidose
- Hypoglykämie

Stoffwechselerkrankung

Notfall angeborener Stoffwechselerkrankung

Hyperammonämie

NH_3 -Konzentration: $\mu\text{mol/l} = \mu\text{g/dl} \times 0,59$

<i>NH₃-Werte:</i>	<i>Neugeborene:</i>	gesund	< 110 $\mu\text{mol/l}$	< 185 $\mu\text{g/dl}$
		krank	bis zu 180 $\mu\text{mol/l}$	bis zu 305 $\mu\text{g/dl}$
		V.a. Stoffwechselerkrankung	> 200 $\mu\text{mol/l}$	> 340 $\mu\text{g/dl}$
	<i>nach der Neugeborenenperiode</i>		50–80 $\mu\text{mol/l}$	85–135 $\mu\text{g/dl}$
		V.a. Stoffwechselerkrankung	> 100 $\mu\text{mol/l}$	>170 $\mu\text{g/dl}$

Blutprobe: ungestaute venöse (oder arterielle) Probe, auf Eis, sofort analysieren

Cave: NH_3 -Konzentration im Gewebe ist 10 x höher als im Blut.
Falsch erhöhte NH_3 -Werte sind häufig.

Stoffwechselerkrankung

Notfall angeborener Stoffwechselerkrankung

Differentialdiagnostik

Hyperammonämie (NH₃ > 200µmol/l) > 340 µg/dl

↑↑↑
Harnstoffzyklusdefekte
in 70% der Fälle

↑↑
Organoazidopathien

↑
Fettsäureoxidationsstörungen

Orotsäure im Urin	<i>ja</i> (nicht bei allen Harnstoffzyklusdefekten)	nein	nein
Aminosäureprofil	<i>auffällig</i>	<i>auffällig</i>	unauffällig
organische Säuren im Urin	unauffällig	<i>auffällig</i>	<i>auffällig</i>
Transaminasen	<i>erhöht</i>	leicht erhöht	<i>erhöht</i>
Laktat	leicht erhöht	<i>erhöht</i>	leicht erhöht
Azidose	möglich	<i>ausgeprägt</i>	eher nein
Hypoglykämie	nein	nein	<i>ausgeprägt</i>
Andere	Harnstoff kann erniedrigt sein	Anionenlücke Leukopenie	Erhöhung CK, FFS, Ketonkörper erniedrigt

Stoffwechselerkrankung

Notfall angeborener Stoffwechselerkrankung

Laktatazidose

Ursachen

Normwerte: Blut < 2,1 mmol/l (< 19 mg/dl)
Liquor < 1,8 mmol/l (< 16 mg/dl)

Blutprobe: ungestaute Vene (Kopf, i.v. Zugang) oder Arterie, ruhiges Kind
Na-Fluorid-Röhrchen

Lactatkonzentration: mmol/l = mg/dl x 0,11

Primäre Ursachen

- Mitochondriopathien
 - Atmungskettendefekte,
 - Pyruvat-Dehydrogenase-Defekt,
 - Pyruvatcarboxylase-Defekt,
- Organoazidopathien,
- Störung des Biotin-Stoffwechsels,
- Glykogenosen,
- Störungen der Glukoneogenese,
- Fettsäureoxidationsstörungen (1, 2, 4)

Sekundäre Ursachen

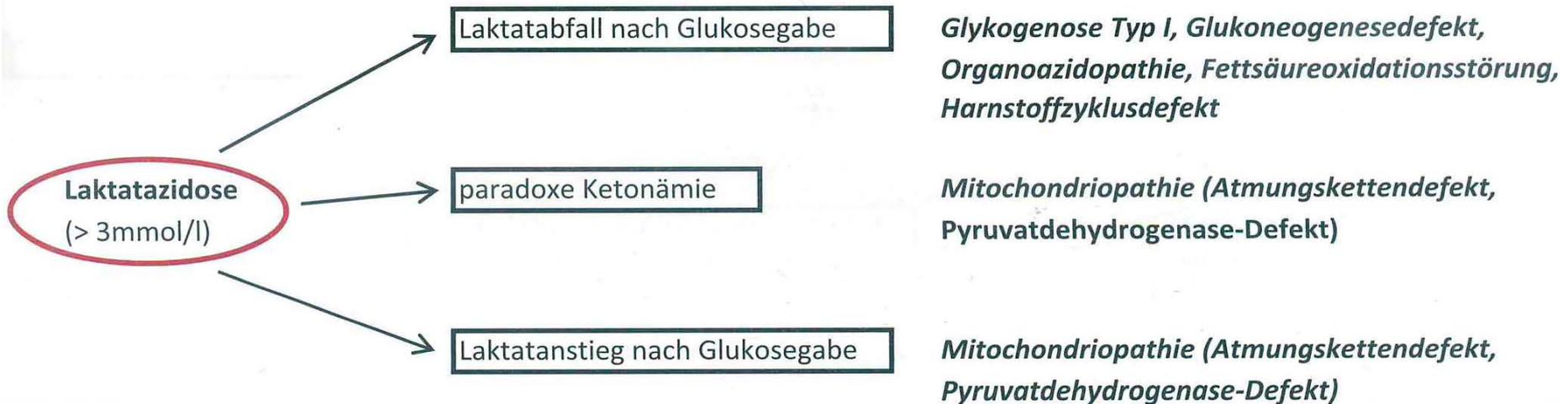
- Muskelarbeit, Krampfanfall (Laktat bis 4 – 6 mmol/L)
- Schwere zentrale/periphere Hypoxie
- Ischämie
- Schock
- Sepsis
- Her-, Leber-, Nierenversagen
- Renal-tubuläre Erkrankung, Hyperchlorämie
- Kardiomyopathie
- Jede schwere Stoffwechselerkrankung

Stoffwechselerkrankung

Notfall angeborener Stoffwechselerkrankung

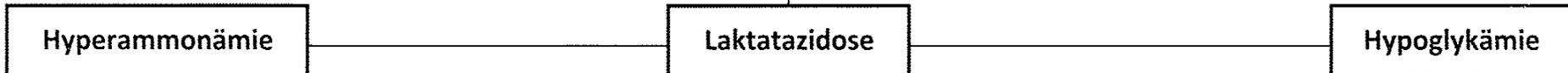
Laktatazidose

Differenzialdiagnostik bei Laktatazidose



Stoffwechselerkrankung

Notfall angeborener Stoffwechselerkrankung



Stoffwechselerkrankung

Notfall angeborener Stoffwechselerkrankung

Stoffwechsel-Basisdiagnostik:

Blutgasanalyse mit Elektrolyten, pH, BE

Blutzucker

Laktat

Ammoniak

Urinstix (Ketonkörper, Urinstatus - restl. Urin asservieren)

Routine-Lab:

BB, CRP, Elektrolyte, Gerinnung, ALAT, ASAT, CK

Hyperammonämie

Laktatazidose

Hypoglykämie

Stoffwechselerkrankung

Notfall angeborener Stoffwechselerkrankung

Stoffwechsel-Basisdiagnostik:

Blutgasanalyse mit Elektrolyten, pH, BE

Blutzucker

Laktat

Ammoniak

Urinstix (Ketonkörper, Urinstatus - restl. Urin asservieren)

Routine-Lab:

BB, CRP, Elektrolyte, Gerinnung, ALAT, ASAT, CK

**erweiterte Stoffwechsel-Diagnostik bei Erhärtung des Verdachtes
auf eine Stoffwechselerkrankung**

Acylcarnitinstatus, freies Carnitin im Trockenblut

Aminosäuren im Plasma

freie Fettsäuren und Ketonkörper im Serum

organische Säuren im Urin, Orotsäure im Urin

Hyperammonämie

Laktatazidose

Hypoglykämie

Stoffwechselerkrankung

Notfall angeborener Stoffwechselerkrankung

Stoffwechsel-Basisdiagnostik:

Blutgasanalyse mit Elektrolyten, pH, BE
Blutzucker
Laktat
Ammoniak
Urinstix (Ketonkörper, Urinstatus - restl. Urin asservieren)

Routine-Lab:

BB, CRP, Elektrolyte, Gerinnung, ALAT, ASAT, CK

erweiterte Stoffwechsel-Diagnostik bei Erhärtung des Verdachtes auf eine Stoffwechselerkrankung

Acylcarnitinstatus, freies Carnitin im Trockenblut
Aminosäuren im Plasma
freie Fettsäuren und Ketonkörper im Serum
organische Säuren im Urin, Orotsäure im Urin

Stopp der Zufuhr von Protein, Fett, galaktose- und frukosehaltiger Nahrungsmittel

Anlage peripher-venöser Zugang
Anabolisierung des Stoffwechsels: Glukose 10 mg/kg KG/min (150 ml Glukose 10 %/kg KG/d)
altersentsprechende Elektrolytgabe

Hyperammonämie

Laktatazidose

Hypoglykämie

**Notfall angeborener
Stoffwechselerkrankung**

3. Auflage

Zschocke/Hoffmann

**Vademecum
Metabolicum**

Diagnose und Therapie
erblicher Stoffwechselkrankheiten

 **Schattauer**

Differentialdiagnose

- Infektion (AIS)
- Septischer Schock
- Volumenmangelschock
- Pneumothorax
- Enterothorax
- IVH (Intraventrikuläre Hämorrhagie)
- Hämolyse
- Herzfehler, Vitium
- Stoffwechselerkrankung

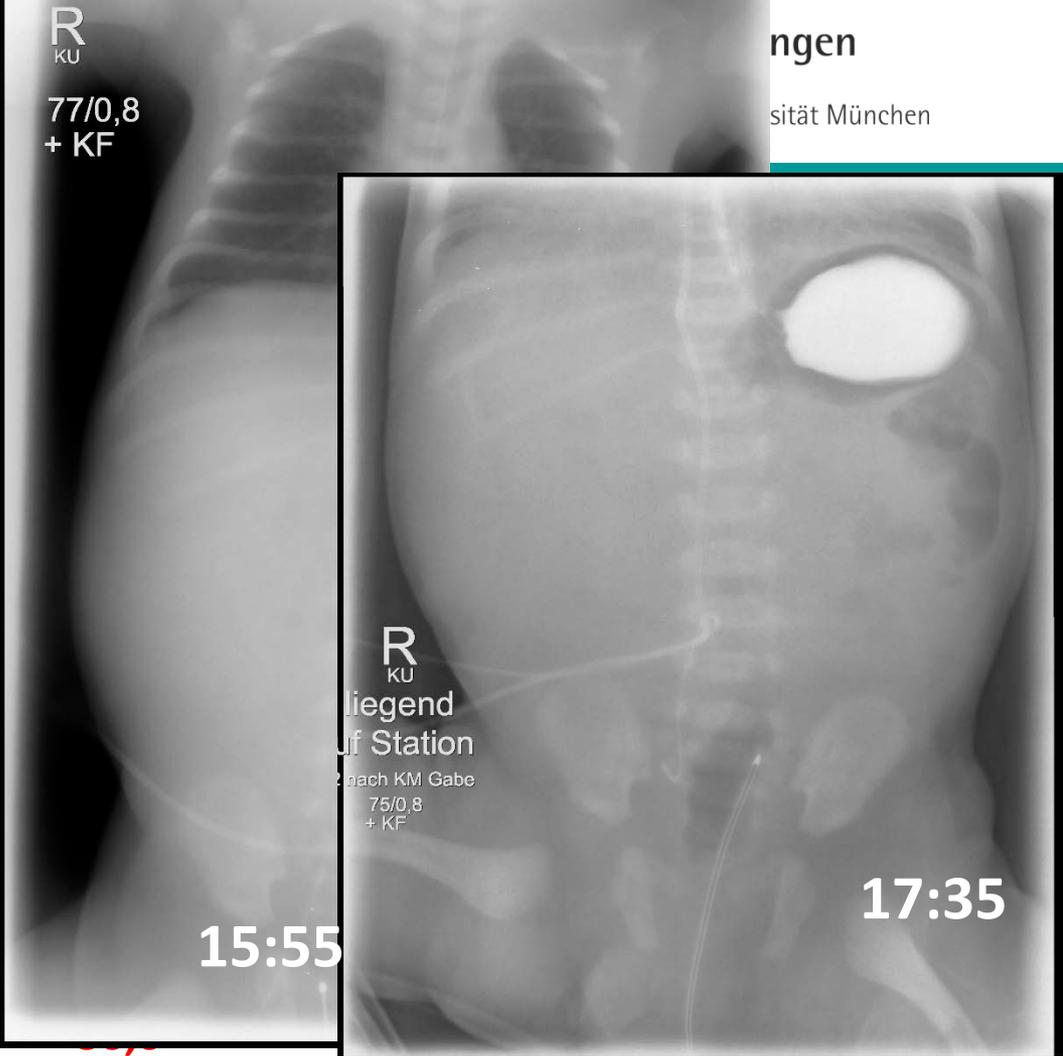
➤ Gewebshypoxie

- Laktat
- BE



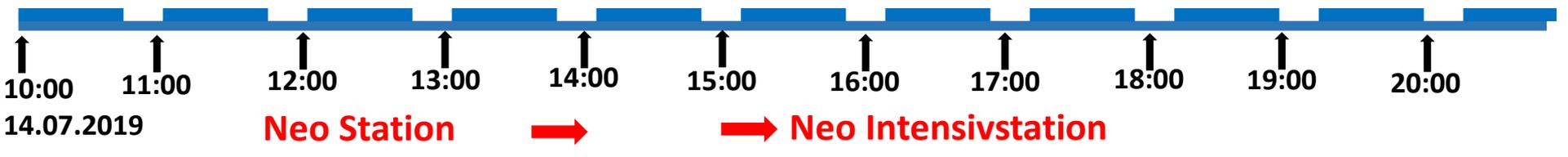
Päd 003			
Datum	Uhrzeit	Tagdienst = blau	Nachtdienst = rot
14.7.	9:45	Aufnahme vom Kinderzimmer; Mutter nun schmutziger U-Ton u. erbrechen, b. Aufnahme schmutzig-fahl-weiß oder lehrerunpemplich, zentralisierte Extremitäten; leichtes Nervenflattern; schlechthuft; SpO_2 -wik Werte	
	10:30	DTS Anlage u. sofort Beginn mit Mutter kommt auf Station, pumpd ab u. füllt Flasche; Vd. hat noch AP beim MeKonio Uin im Kinderzimmer; b. Aufnahme Pumpers! Stenungszyanose im feinsten nächsten Ampicillingabe um 17:00	
	14:00	Samuel not gespuckt, erbrochenes sieht anha aus. Abdomen stark gespannt. stark, Hk fahl-weiß. stark dehydriert zentralisiert sehr kühle Extremitäten informiert -> Verlegung auf K5.	

Bettaufnahme auf Station



ngen
sität München

IL-6 pg/mL **7,8** macht sich
Leuk. Tsd/uL **28,5** Sorgen



Verlauf Lebensstunde 15 – 25 (Sonntag)

Diagnostik

Sono, ECHO, Rö, Stoffwechselfeldiagnostik

Therapie

Ampicillin
+ Tobramycin



NAK, NVK

Volumen, EK, FFP, Pufferung, Katecholamine

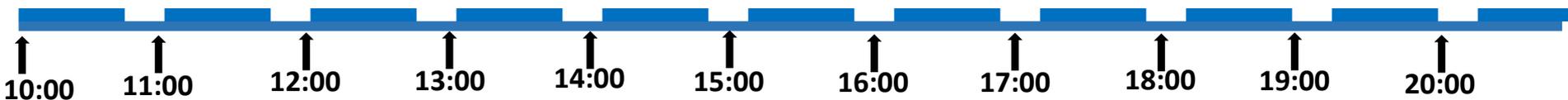
Nahrungskarenz

Prostaglandin E 1, Natriumbenzoat

			NH ₃ µg/dL	NH ₃ µg/dL	
Hb	g/dL	16,1	8,8	8,3	9,8
pH		7,27	6,75	6,84	7,27
CO ₂	mmHg	42,6	25	15,6	22,3
Be	mmol/L	-7,4	-31,7	32,2	-16,5
Laktat	mmol/L	6,5	27	28	30
CRP	mg/L	5,6		4,1	3,0
IL-6	pg/mL	7,8			
Leuk.	Tsd/uL	28,5		30,6	44,2

Info Kinderarzt
Klinischen
Verschlechterung

Neo-schwester
macht sich
Sorgen



Reifes Neugeborenes mit schwerer metabolischer Acidose am zweiten Lebenstag

24. und 25. Januar 2020
Augsburg, St Ulrich

Kinderchirurgischer Verlauf

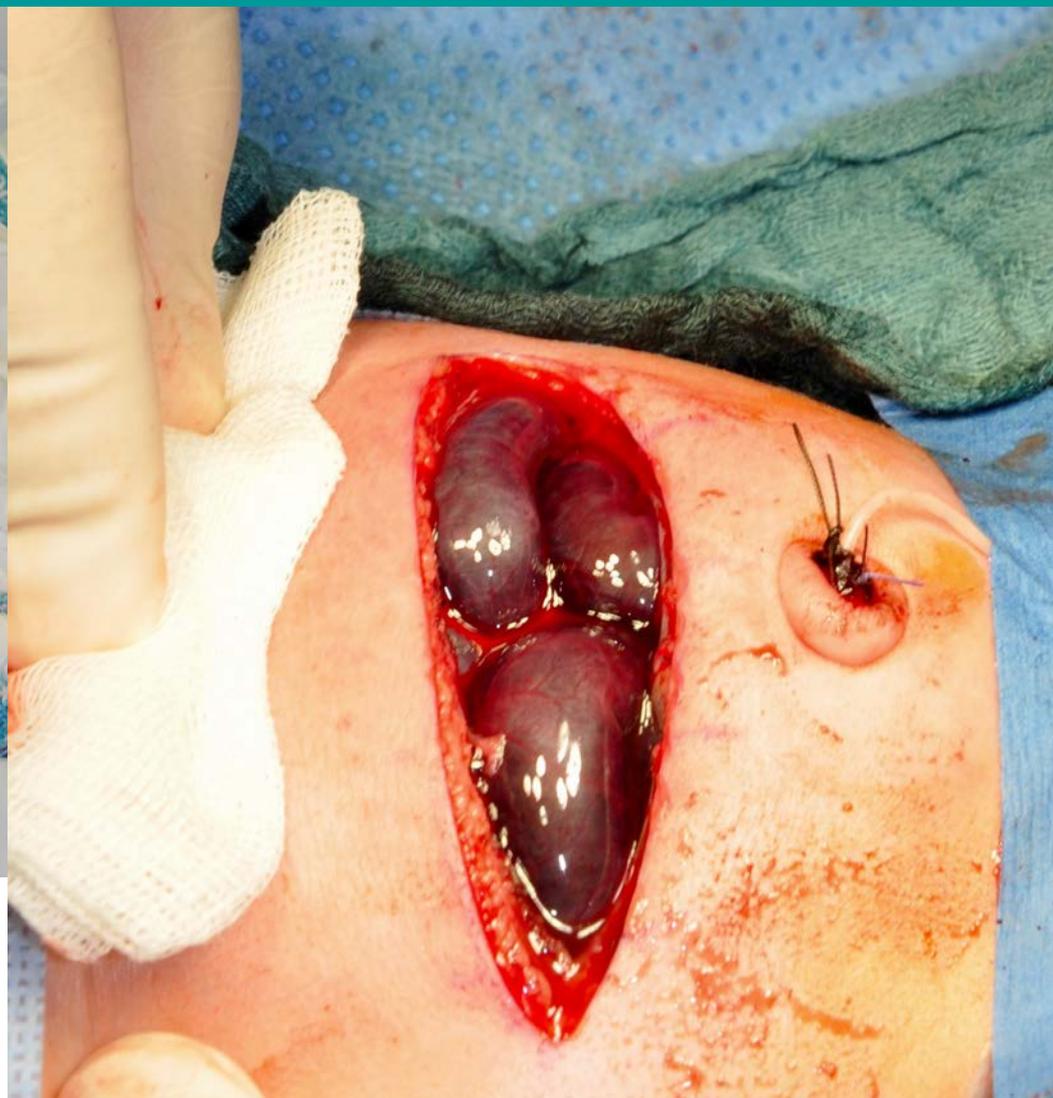
Dr. med. Alfred Heger
Leiter Sektion Kinderchirurgie
Klinikum Memmingen

14.07.2019



Klinikum Memmingen

Lehrkrankenhaus der
Ludwig-Maximilians-Universität München

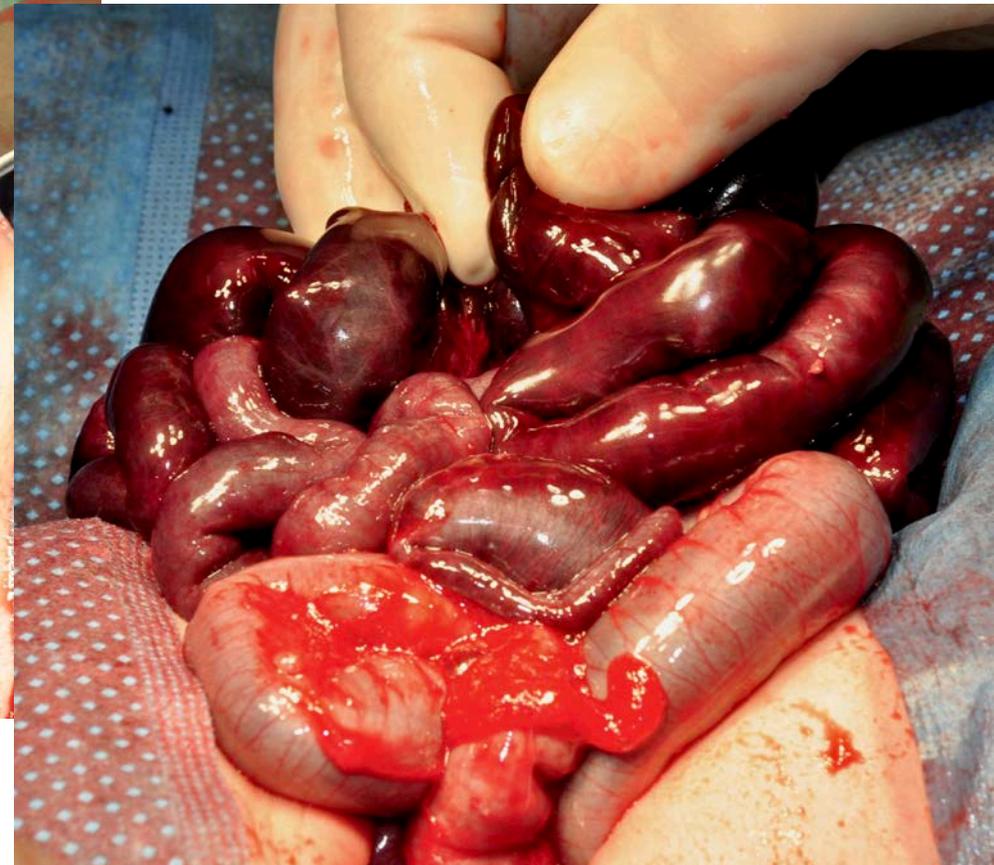
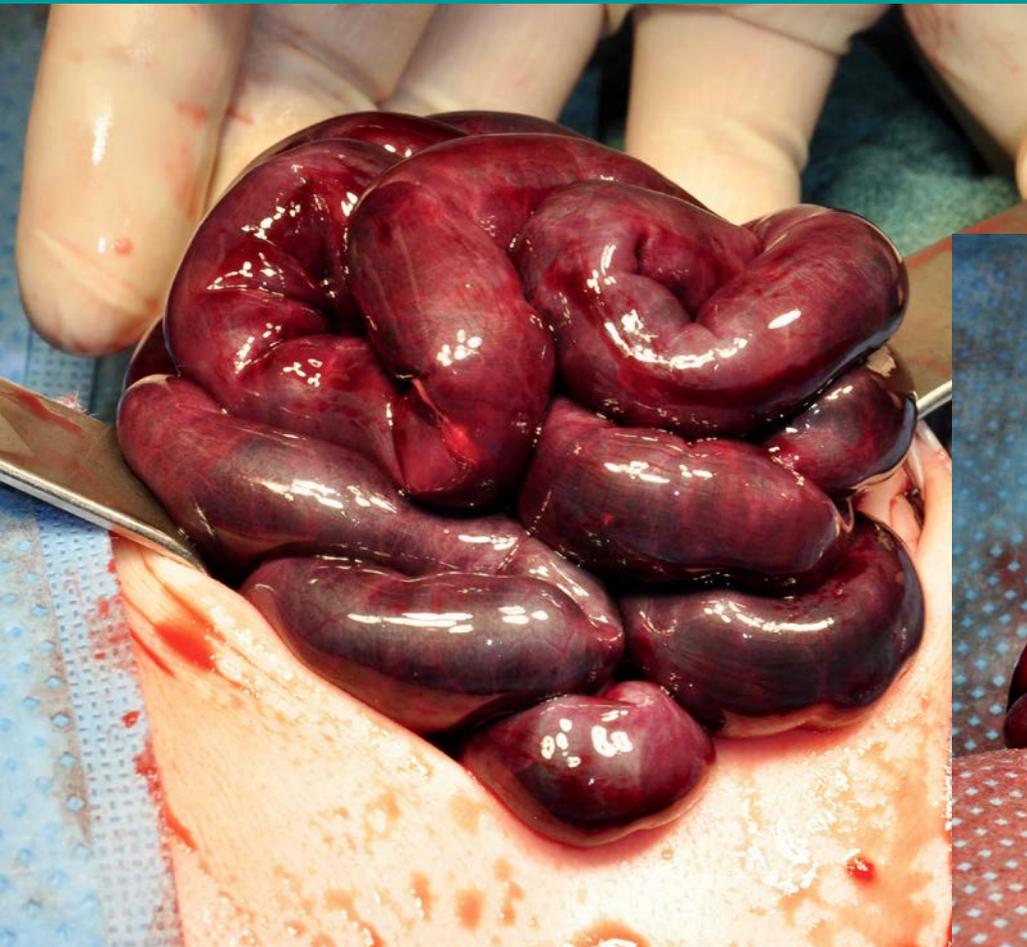


14.07.2019



Klinikum Memmingen

Lehrkrankenhaus der
Ludwig-Maximilians-Universität München

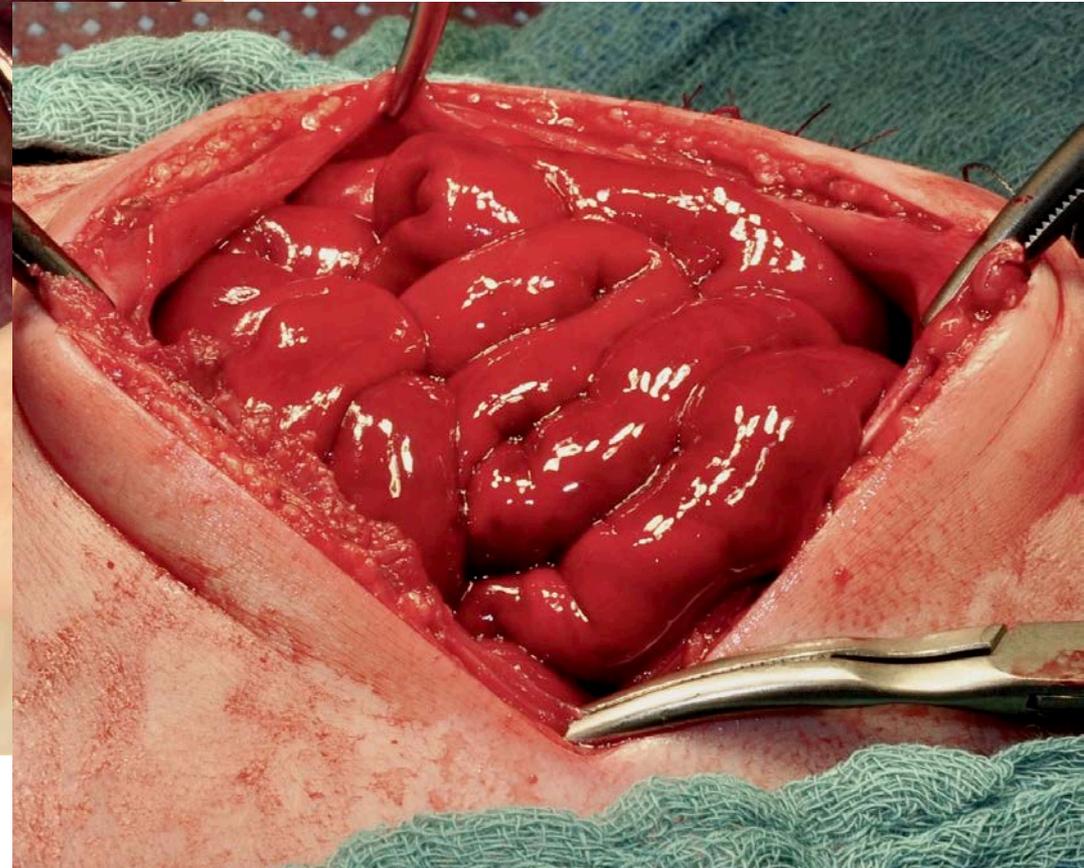


14.07.2019



Klinikum Memmingen

Lehrkrankenhaus der
Ludwig-Maximilians-Universität München



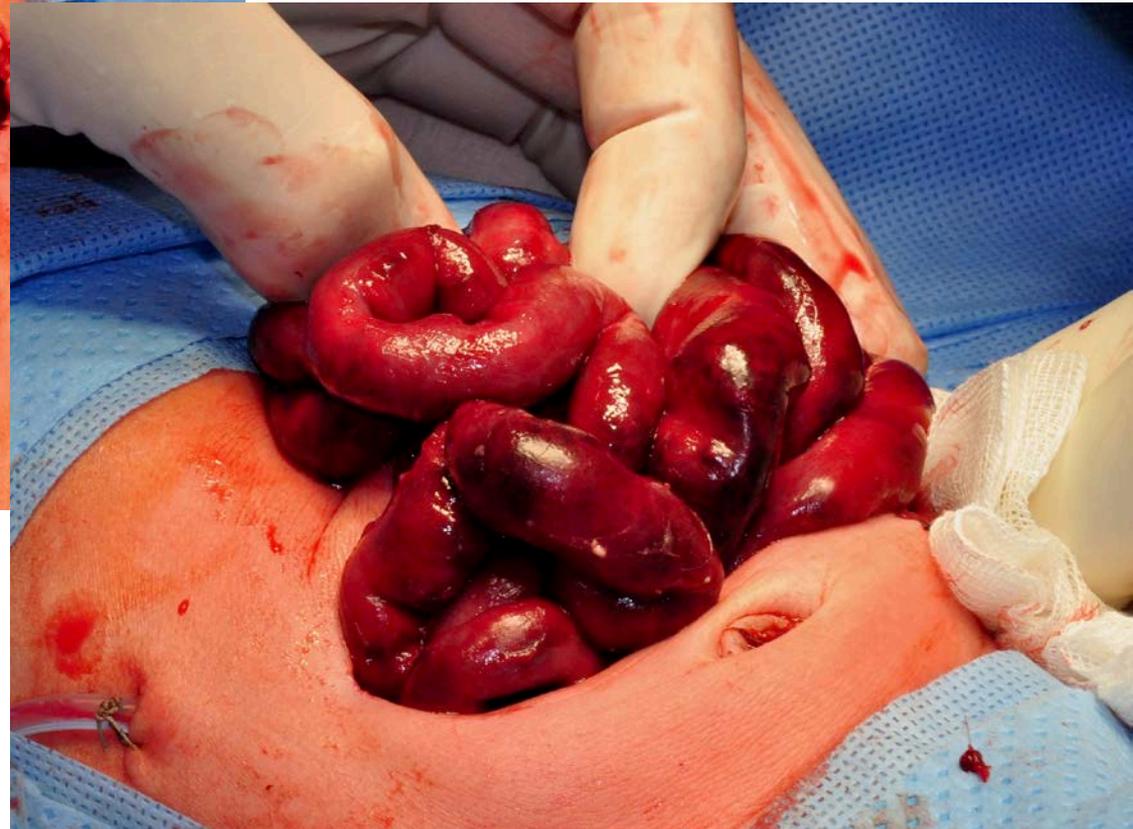
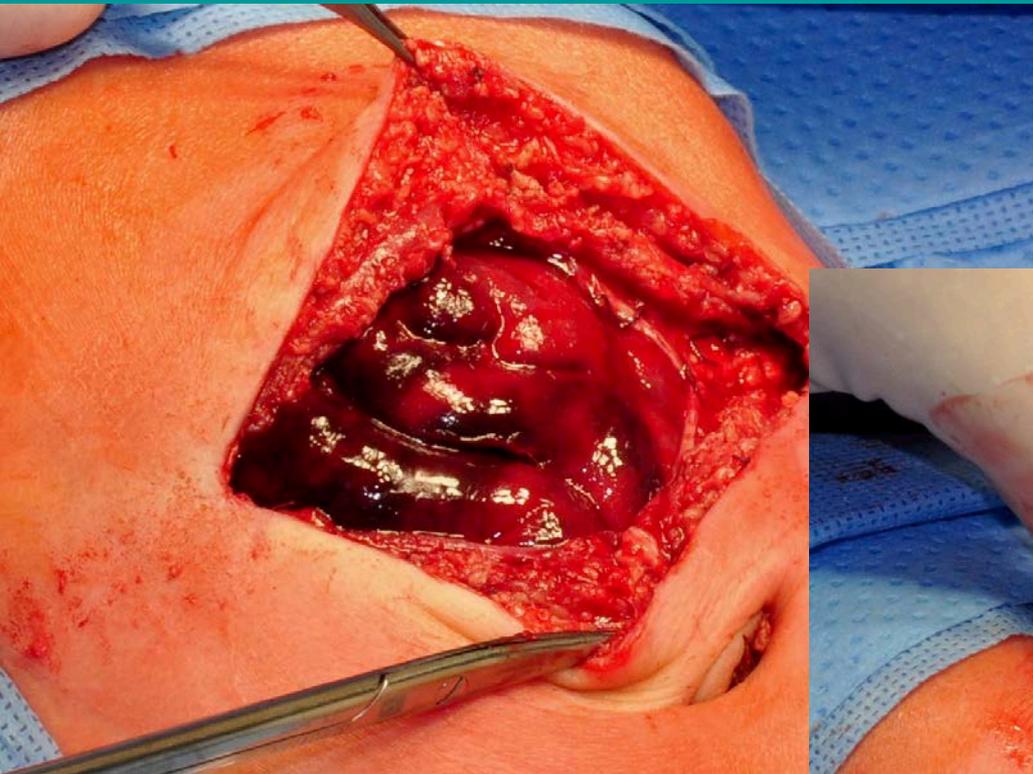
18.07.2019

Second Look



Klinikum Memmingen

Lehrkrankenhaus der
Ludwig-Maximilians-Universität München



- 29.07.19 2. Revision bei nicht durchgängigem Darm
=> massiver Verwachsungsbauch, ca. 25 cm Dünndarm reseziert
- 08.08.19 Verlegung Dr. von Haunersches Kinderspital München bei persistierender
Ileussituation
- Dort: Mehrfache Revision bei Darmstenosen und Verwachsungen,
Darmresektion, Rest-Dünndarm ca. 45 cm
V.a. erhebliche Motilitäts- und Resorptionsstörung des Darms
- PEG-Anlage, Hickman-Anlage

KURZDARM anatomisch und funktionell

Diagnosen:

- Eutr. Neugeborenes 39 + 3 SSW (Geb. Gewicht 3640 gr)
- Schwere metabolische Laktatazidose (pH 6,8)
- Septischer Schock
- Volvolus mit ausgeprägter Dünndarmhyopxie
- V.a. Mesenterialinfarkt, nicht bestätigt
 - Laparotomie mit Anlage eines Anus praeter 14.07.19
 - Revision mit Bridenlösung 18.07.19
 - Revision mit ausgeprägter Adhäsiolyse 29.07.19
 - Darmteilresektion (Kurzdarm)
 - Anastomisierung und AP Rückverlagerung

Zusammenfassung

Take Home Massage

- Neugeborene: wenige Stunden können entscheidend sein
- Pflegeberichte aufmerksam würdigen und übergeben
- Starker Laktat und - BE Anstieg: Ischämie, Gewebshypoxie
- Differentialdiagnose und Therapien parallel planen
 - Hilfe/Unterstützung holen
- Therapien beginnen im Notfall, wenn sie nicht schaden

Vielen Dank für ihre Aufmerksamkeit



Ich verlasse mich auf Euch!

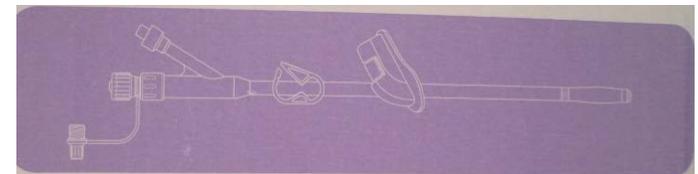
Herzfehler,
Kardiovasc

HF O	HF O	AFX	Temp. ●	14	15	16	17	18	19	20	21							
-140-	-200-	-90-	-41-			15ml H ₂ O, 25ml 27ml aus Hand PK												
-120-	-180-	-80-	-40-						Kernamid 10mlg Bohrer									
-100-	-160-	-70-	-39-						MS Spinal Katheter									
-80-	-140-	-60-	-38-															
-60-	-120-	-50-	-37-															
-40-	-100-	-40-	-36-															
-20-	-80-	-30-	-35-															
-0-	-60-	-20-	-34-															
			Hb		8,3	8,1	9,2	9,7	11,0	10,8	10,9	10,0						
			Laktat		27	28	28	empbl. 30	30	27	24	20						
			Bili		7,1	0,8	1,0	1,7	2,2	2,1	2,7	2,7						
			Met-Hb															
RR	<input type="checkbox"/> art. peripher	syst.		55	66	71	51	55	66	71	74	68	69	57	60			
	<input type="checkbox"/> NAK	diast.		42	53	58	42	40	42	43	44	49	50	47	40	33		
	<input type="checkbox"/> Manschette	MAD		47	50	55	50	50	44	44	47	50	53	55	56	58	57	47
Monitoring			ICP/ZVD (PEEP)							74/49								
			ET CO ₂							56								
			tc pO ₂															
			tc pCO ₂															
			SaO ₂ %		100	100	100	100	100	100	100	100	100	100	100			
Blutgase (BGA)	art kap venös	ph		7,56	7,56	7,52	7,52	7,52	7,52	7,52	7,52	7,52	7,52	7,52	7,52			
		pCO ₂		25,3	25,6	25,9	22,3	14,1	15,7	22,7	22,7	21,6	21,6	21,6	21,6			
		pO ₂		60,4	137	124	86,9	106	92,6	82,5	82,5	82,5	82,5	82,5	82,5			
		HCO ₃		3,6	2,7	3,1	10,4	7,1	9,0	12,6	12,6	12,6	12,6	12,6	12,6			
		BE		-3,7	-3,2	-3,0	-16,5	-19,2	-16,4	-16,0	-16,0	-16,0	-16,0	-16,0	-16,0			
		SaO ₂		72,2	104,4	99,1	97,9	98,9	98,9	98,9	98,9	98,9	98,9	98,9	98,9			
Elektrolyte		Na ⁺		143	143	143	149	141	146	148	148	149	149	149				
		K ⁺		5,4	5,4	4,8	4,4	4,2	4,2	4,0	4,0	4,0	4,0	4,0				
		Ca ⁺⁺		1,20	1,18	1,14	0,95	0,91	0,87	0,86	0,86	0,86	0,86	0,86				
		BZ mg/dl		262	261	254	237	237	237	235	197	193	193	193				

**Doppellumiger Gastrotube
(gastraler und intestinaler Schenkel)
Mit defektem Halteballon**



REF 594815 Ch: 14 ml: H₂O 5ml
2024-02-25 Use by ← cm → 16cm LOT P1902296 





Klinikum Memmingen

Lehrkrankenhaus der
Ludwig-Maximilians-Universität München
