

## **MCAD – Notfall: Information für den behandelnden Arzt**

[http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/Disease\\_Search\\_Simple.php?lng=DE&diseaseGroup=MCAD](http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/Disease_Search_Simple.php?lng=DE&diseaseGroup=MCAD)

[www.orphananesthesia.eu](http://www.orphananesthesia.eu) (Fettsäureoxidations-Defekte in der Anaesthesie)

**Der Mittelketten-Acyl-CoA-Dehydrogenase (MCAD)-Mangel ist ein angeborener Defekt der mitochondrialen Fettsäure-Oxidation und wird autosomal-rezessiv vererbt....**

Klinisch ist die Krankheit charakterisiert durch akute Episoden von hypoketotischer Hypoglykämie mit Hepatomegalie (**Pseudo-Reye-Syndrom**), ausgelöst durch längeres Fasten oder Infekte, meist in den ersten beiden Lebensjahren. Weder die Muskeln noch das Herz sind betroffen.

**Die Behandlung besteht in massiven Glukoseinfusionen und ggf. in der Supplementierung von L-Carnitin.**

Wenn Fasten und katabolische Zustände vermieden werden, ist die Prognose gut.

*Gutachter: Dr Christine VIANEY-SABAN –*

**Sekundärer Carnitin-Mangel durch Mittelketten-Acyl-CoA-Dehydrogenase Mangel (MCAD-Mangel) : ICD-10: E71.3**

(Zitiert nach Handbuch Seltene Krankheiten Orphanet Deutschland, MCAD-Mangel, Kenn Nr.: 42)

**Symptome bei Kindern mit MCAD-Mangel \* Kinder mit MCAD-Mangel können zeitlebens, gehäuft aber im Säuglings- und Kleinkindesalter schwere metabolische Krisen erleiden. \* Diese Krisen treten typischerweise bei Infekten und/oder längerer Nahrungskarenz sowie im Zusammenhang mit Operationen auf. \* Leitsymptome der Krisen sind Schwäche, Apathie, Krampfanfälle und Koma. \* Biochemisch charakterisiert sind diese Stoffwechsellentgleisungen durch hypoketotische Hypoglykämie, metabolische Azidose, Anhäufung von mittelkettigen Acylcarnitinen und sekundären Carnitinmangel. \* Während solcher Krisen können unbehandelt etwa 20 Prozent der Kinder sterben. \* Spätfolgen der Krisen sind in bis zu 20 Prozent psychomotorische Behinderungen.**

**Therapie des MCAD-Mangels \* Vermeidung von längeren Fastenperioden: maximale Nüchternphasen von 6 Stunden beim Säugling im ersten Lebenshalbjahr, im zweiten Lebenshalbjahr und beim Kleinkind 8 Stunden, beim Schulkind und Jugendlichen etwa 10 Stunden. \* Besonders bei Infekten Anabolie sichern: 40 bis 60 g Kohlenhydrate wie Maltodextrin bei Säuglingen pro Tag, 80 bis 120 g bei Kleinkindern, 140 bis 180 g bei Schulkindern und Jugendlichen, mit Getränken oder mit der Nahrung zuführen (Richtwerte; rechtzeitig eine intravenöse Behandlung durchführen). \* Carnitin substituieren: 20 bis 50 mg pro kg Körpergewicht und Tag, insbesondere bei Carnitinmangel, bei drohender Entgleisung oder klinischen Risikosituationen (Infekte, Nüchternheit, Operation). **Zitat:Deutsches Ärzteblatt 2005: 102:A 2565-2569 (Heft 38)****

### Tropfen pro Minute bei Verwendung einer D5 (5% Glucoselösung)

so oft müsste es pro Minute tropfen, damit der Infusionsautomat die im Notfallausweis angegebene Glucosemenge ins Blut abgibt

Gewicht	Angaben im Notfallausweis (x mg pro kg und Minute)									
	6 mg	7 mg	8 mg	9 mg	10 mg	11 mg	12 mg	13 mg	14 mg	15 mg
4 kg	10 T/min	11 T/min	13 T/min	14 T/min	16 T/min	18 T/min	19 T/min	21 T/min	22 T/min	24 T/min
5 kg	12	14	16	18	20	22	24	26	28	30
6 kg	14	17	19	22	24	26	29	31	34	36
7 kg	17	20	22	25	28	31	34	36	39	42
8 kg	19	22	26	29	32	35	38	42	45	48
9 kg	22	25	29	32	36	40	43	47	50	54
10 kg	24	28	32	36	40	44	48	52	56	60
11 kg	26	31	35	40	44	48	53	57	62	66
12 kg	29	34	38	43	48	53	58	62	67	72
13 kg	31	36	42	47	52	57	62	68	73	78
14 kg	34	39	45	50	56	62	67	73	78	84
15 kg	36	42	48	54	60	66	72	78	84	90
16 kg	38	45	51	58	64	70	77	83	90	96
17 kg	41	48	54	61	68	75	82	88	95	102
18 kg	43	50	58	65	72	79	86	94	101	108
19 kg	46	53	61	68	76	84	91	99	106	114
20 kg	48	56	64	72	80	88	96	104	112	120
21 kg	50	59	67	76	84	92	101	109	118	126
22 kg	53	62	70	79	88	97	106	114	123	132
23 kg	55	64	74	83	92	101	110	120	129	138
24 kg	58	67	77	86	96	106	115	125	134	144
25 kg	60	70	80	90	100	110	120	130	140	150
26 kg	62	73	83	94	104	114	125	135	146	156
27 kg	65	76	86	97	108	119	130	140	151	162
28 kg	67	78	90	101	112	123	134	146	157	168
29 kg	70	81	93	104	116	128	139	151	162	174
30 kg	72	84	96	108	120	132	144	156	168	180
31 kg	74	87	99	112	124	136	149	161	174	186
32 kg	77	90	102	115	128	141	154	166	179	192
33 kg	79	92	106	119	132	145	158	172	185	198
34 kg	82	95	109	122	136	150	163	177	190	204
35 kg	84	98	112	126	140	154	168	182	196	210
36 kg	86	101	115	130	144	158	173	187	202	216
37 kg	89	104	118	133	148	163	178	192	207	222
38 kg	91	106	122	137	152	167	182	198	213	228
39 kg	94	109	125	140	156	172	187	203	218	234
40 kg	96	112	128	144	160	176	192	208	224	240
41 kg	98	115	131	148	164	180	197	213	230	246
42 kg	101	118	134	151	168	185	202	218	235	252
43 kg	103	120	138	155	172	189	206	224	241	258
44 kg	106	123	141	158	176	194	211	229	246	264
45 kg	108	126	144	162	180	198	216	234	252	270
46 kg	110	129	147	166	184	202	221	239	258	276
47 kg	113	132	150	169	188	207	226	244	263	282
48 kg	115	134	154	173	192	211	230	250	269	288
49 kg	118	137	157	176	196	216	235	255	274	294
50 kg	120	140	160	180	200	220	240	260	280	300

### Tropfen pro Minute bei Verwendung einer D10 (10% Glucoselösung)

so oft müsste es pro Minute tropfen, damit der Infusionsautomat die im Notfallausweis angegebene Glucosemenge ins Blut abgibt

Gewicht	Angaben im Notfallausweis (x mg pro kg und Minute)									
	6 mg	7 mg	8 mg	9 mg	10 mg	11 mg	12 mg	13 mg	14 mg	15 mg
4 kg	5 T/min	6 T/min	6 T/min	7 T/min	8 T/min	9 T/min	10 T/min	10 T/min	11 T/min	12 T/min
5 kg	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15
6 kg	7	8	10	11	12	13	14	16	17	18
7 kg	8	10	11	13	14	15	17	18	20	21
8 kg	10	11	13	14	16	18	19	21	22	24
9 kg	11	13	14	16	18	20	22	23	25	27
10 kg	12	14	16	18	20	22	24	26	28	30
11 kg	13	15	18	20	22	24	26	29	31	33
12 kg	14	17	19	22	24	26	29	31	34	36
13 kg	16	18	21	23	26	29	31	34	36	39
14 kg	17	20	22	25	28	31	34	36	39	42
15 kg	18	21	24	27	30	33	36	39	42	45
16 kg	19	22	26	29	32	35	38	42	45	48
17 kg	20	24	27	31	34	37	41	44	48	51
18 kg	22	25	29	32	36	40	43	47	50	54
19 kg	23	27	30	34	38	42	46	49	53	57
20 kg	24	28	32	36	40	44	48	52	56	60
21 kg	25	29	34	38	42	46	50	55	59	63
22 kg	26	31	35	40	44	48	53	57	62	66
23 kg	28	32	37	41	46	51	55	60	64	69
24 kg	29	34	38	43	48	53	58	62	67	72
25 kg	30	35	40	45	50	55	60	65	70	75
26 kg	31	36	42	47	52	57	62	68	73	78
27 kg	32	38	43	49	54	59	65	70	76	81
28 kg	34	39	45	50	56	62	67	73	78	84
29 kg	35	41	46	52	58	64	70	75	81	87
30 kg	36	42	48	54	60	66	72	78	84	90
31 kg	37	43	50	56	62	68	74	81	87	93
32 kg	38	45	51	58	64	70	77	83	90	96
33 kg	40	46	53	59	66	73	79	86	92	99
34 kg	41	48	54	61	68	75	82	88	95	102
35 kg	42	49	56	63	70	77	84	91	98	105
36 kg	43	50	58	65	72	79	86	94	101	108
37 kg	44	52	59	67	74	81	89	96	104	111
38 kg	46	53	61	68	76	84	91	99	106	114
39 kg	47	55	62	70	78	86	94	101	109	117
40 kg	48	56	64	72	80	88	96	104	112	120
41 kg	49	57	66	74	82	90	98	107	115	123
42 kg	50	59	67	76	84	92	101	109	118	126
43 kg	52	60	69	77	86	95	103	112	120	129
44 kg	53	62	70	79	88	97	106	114	123	132
45 kg	54	63	72	81	90	99	108	117	126	135
46 kg	55	64	74	83	92	101	110	120	129	138
47 kg	56	66	75	85	94	103	113	122	132	141
48 kg	58	67	77	86	96	106	115	125	134	144
49 kg	59	69	78	88	98	108	118	127	137	147
50 kg	60	70	80	90	100	110	120	130	140	150

### ml pro Stunde bei Verwendung einer D5 (5% Glucoselösung)

so müsste der Infusionsautomat eingestellt sein, um die im Notfallausweis angegebene Glucosemenge ins Blut abzugeben

Gewicht	Angaben im Notfallausweis (x mg pro kg und Minute)									
	6 mg	7 mg	8 mg	9 mg	10 mg	11 mg	12 mg	13 mg	14 mg	15 mg
4 kg	29 ml/h	34 ml/h	38 ml/h	43 ml/h	48 ml/h	53 ml/h	58 ml/h	62 ml/h	67 ml/h	72 ml/h
5 kg	36	42	48	54	60	66	72	78	84	90
6 kg	43	50	58	65	72	79	86	94	101	108
7 kg	50	59	67	76	84	92	101	109	118	126
8 kg	58	67	77	86	96	106	115	125	134	144
9 kg	65	76	86	97	108	119	130	140	151	162
10 kg	72	84	96	108	120	132	144	156	168	180
11 kg	79	92	106	119	132	145	158	172	185	198
12 kg	86	101	115	130	144	158	173	187	202	216
13 kg	94	109	125	140	156	172	187	203	218	234
14 kg	101	118	134	151	168	185	202	218	235	252
15 kg	108	126	144	162	180	198	216	234	252	270
16 kg	115	134	154	173	192	211	230	250	269	288
17 kg	122	143	163	184	204	224	245	265	286	306
18 kg	130	151	173	194	216	238	259	281	302	324
19 kg	137	160	182	205	228	251	274	296	319	342
20 kg	144	168	192	216	240	264	288	312	336	360
21 kg	151	176	202	227	252	277	302	328	353	378
22 kg	158	185	211	238	264	290	317	343	370	396
23 kg	166	193	221	248	276	304	331	359	386	414
24 kg	173	202	230	259	288	317	346	374	403	432
25 kg	180	210	240	270	300	330	360	390	420	450
26 kg	187	218	250	281	312	343	374	406	437	468
27 kg	194	227	259	292	324	356	389	421	454	486
28 kg	202	235	269	302	336	370	403	437	470	504
29 kg	209	244	278	313	348	383	418	452	487	522
30 kg	216	252	288	324	360	396	432	468	504	540
31 kg	223	260	298	335	372	409	446	484	521	558
32 kg	230	269	307	346	384	422	461	499	538	576
33 kg	238	277	317	356	396	436	475	515	554	594
34 kg	245	286	326	367	408	449	490	530	571	612
35 kg	252	294	336	378	420	462	504	546	588	630
36 kg	259	302	346	389	432	475	518	562	605	648
37 kg	266	311	355	400	444	488	533	577	622	666
38 kg	274	319	365	410	456	502	547	593	638	684
39 kg	281	328	374	421	468	515	562	608	655	702
40 kg	288	336	384	432	480	528	576	624	672	720
41 kg	295	344	394	443	492	541	590	640	689	738
42 kg	302	353	403	454	504	554	605	655	706	756
43 kg	310	361	413	464	516	568	619	671	722	774
44 kg	317	370	422	475	528	581	634	686	739	792
45 kg	324	378	432	486	540	594	648	702	756	810
46 kg	331	386	442	497	552	607	662	718	773	828
47 kg	338	395	451	508	564	620	677	733	790	846
48 kg	346	403	461	518	576	634	691	749	806	864
49 kg	353	412	470	529	588	647	706	764	823	882
50 kg	360	420	480	540	600	660	720	780	840	900

### ml pro Stunde bei Verwendung einer D10 (10% Glucoselösung)

so müsste der Infusionsautomat eingestellt sein, um die im Notfallausweis angegebene Glucosemenge ins Blut abzugeben

Gewicht	Angaben im Notfallausweis (x mg pro kg und Minute)									
	6 mg	7 mg	8 mg	9 mg	10 mg	11 mg	12 mg	13 mg	14 mg	15 mg
4 kg	14 ml/h	17 ml/h	19 ml/h	22 ml/h	24 ml/h	26 ml/h	29 ml/h	31 ml/h	34 ml/h	36 ml/h
5 kg	18	21	24	27	30	33	36	39	42	45
6 kg	22	25	29	32	36	40	43	47	50	54
7 kg	25	29	34	38	42	46	50	55	59	63
8 kg	29	34	38	43	48	53	58	62	67	72
9 kg	32	38	43	49	54	59	65	70	76	81
10 kg	36	42	48	54	60	66	72	78	84	90
11 kg	40	46	53	59	66	73	79	86	92	99
12 kg	43	50	58	65	72	79	86	94	101	108
13 kg	47	55	62	70	78	86	94	101	109	117
14 kg	50	59	67	76	84	92	101	109	118	126
15 kg	54	63	72	81	90	99	108	117	126	135
16 kg	58	67	77	86	96	106	115	125	134	144
17 kg	61	71	82	92	102	112	122	133	143	153
18 kg	65	76	86	97	108	119	130	140	151	162
19 kg	68	80	91	103	114	125	137	148	160	171
20 kg	72	84	96	108	120	132	144	156	168	180
21 kg	76	88	101	113	126	139	151	164	176	189
22 kg	79	92	106	119	132	145	158	172	185	198
23 kg	83	97	110	124	138	152	166	179	193	207
24 kg	86	101	115	130	144	158	173	187	202	216
25 kg	90	105	120	135	150	165	180	195	210	225
26 kg	94	109	125	140	156	172	187	203	218	234
27 kg	97	113	130	146	162	178	194	211	227	243
28 kg	101	118	134	151	168	185	202	218	235	252
29 kg	104	122	139	157	174	191	209	226	244	261
30 kg	108	126	144	162	180	198	216	234	252	270
31 kg	112	130	149	167	186	205	223	242	260	279
32 kg	115	134	154	173	192	211	230	250	269	288
33 kg	119	139	158	178	198	218	238	257	277	297
34 kg	122	143	163	184	204	224	245	265	286	306
35 kg	126	147	168	189	210	231	252	273	294	315
36 kg	130	151	173	194	216	238	259	281	302	324
37 kg	133	155	178	200	222	244	266	289	311	333
38 kg	137	160	182	205	228	251	274	296	319	342
39 kg	140	164	187	211	234	257	281	304	328	351
40 kg	144	168	192	216	240	264	288	312	336	360
41 kg	148	172	197	221	246	271	295	320	344	369
42 kg	151	176	202	227	252	277	302	328	353	378
43 kg	155	181	206	232	258	284	310	335	361	387
44 kg	158	185	211	238	264	290	317	343	370	396
45 kg	162	189	216	243	270	297	324	351	378	405
46 kg	166	193	221	248	276	304	331	359	386	414
47 kg	169	197	226	254	282	310	338	367	395	423
48 kg	173	202	230	259	288	317	346	374	403	432
49 kg	176	206	235	265	294	323	353	382	412	441
50 kg	180	210	240	270	300	330	360	390	420	450