

Notfall-Protokoll

Wieso ein persönliches Notfallprotokoll?

Das Dravet Syndrom ist eine sehr seltene Krankheit. Es wäre deshalb unrealistisch zu erwarten, dass alle medizinischen Fachpersonen darüber Bescheid wissen. Leider ist es wie bei so vielen anderen seltenen Krankheiten: In kurzer Zeit wissen die Eltern besser Bescheid als die medizinische Fachperson, die ihr Kind auf einer Notfallstation behandelt.

Deshalb sollte jeder Patient/jede Patientin über ein personalisiertes Notfallprotokoll verfügen, welches eine korrekte und rasche Behandlung auch in fremden Krankenhäusern ermöglicht.

Für Ferienreisen empfehlen wir, dieses zusammen mit der Zolldeklaration der Medikamente in die entsprechende(n) Sprache(n) übersetzen zu lassen.

Welche Informationen sollten das Protokoll beinhalten?

Das Protokoll soll möglichst nur eine Seite lang sein und Folgendes beinhalten:

- Name, Geburtsdatum und Gewicht
- Kontaktinformationen des behandelnden Arztes/Spital inkl. Telefonnummer
- Diagnose(n)
- Kontraindizierte Medikamente
- Risiken: Status Epilepticus, SUDEP
- Allergien
- Tägliche Medikamente
- Spezifische Strategie welche bei diesem Patienten/dieser Patientin angewendet werden soll in einem medizinischen Notfall
- Strategie zur konsequenten Fiebersenkung
- Evtl. Informationen über Anfallsauslöser: Fieber und andere Stimuli

Im Protokoll wird detailliert beschrieben, welche Medikamente in welcher Reihenfolge und in welcher Dosierung (mg/kg) zum Einsatz kommen, sollte der Patient/die Patientin einen langandauernden Krampfanfall erleiden.

Beispiel des Protokolls für medizinisches Fachpersonal in der Ambulanz bzw. im Spital

Bern, 4. April 2017

DEUTSCH


Notfallprotokoll

Logo / Adresse der Institution

Ivo Mustermann, 10.12.2007

Ivo Mustermann leidet am **Dravet Syndrom** (Mutation auf dem SCN1A-Gen, exon 21, c.2345insG p.E9876vsX9). Aktuelle Dauermedikation: Orfiril Long (Valproat) 500mg/d, Diacomit (Stiripentol) 750mg/d, Urbanyl (Clobazam) 10mg/d, Topamax (Topiramate) 60mg/d. Aktuelles Körpergewicht (KG) von Ivo 25 kg.

Beim Dravet-Syndrom besteht ein hohes Risiko einer Häufung von tonisch-klonischen Anfällen bzw. für die Entwicklung eines Status epilepticus bei Fieber sowie ein erhöhtes SUDEP-Risiko.



Achtung: Folgende Antiepileptika sind **kontraindiziert**, da sie Anfälle beim Dravet-Syndrom verschlimmern können: **Phenytoin (Dilantin®), Fosphenytoin (Cerebryx®), Carbamazepin (Tegretol®), Oxcarbazepine (Trileptal®), Lamotrigin(Lamictal®) und Vigabatrin (Sabril®).**

Im Falle eines tonisch-klonischen Anfalles, welcher länger als 1.5 - 2 Minuten dauert:

Notfall-Schritt 1:

Buccolam (Midazolam) XY mg (max. 10 mg/24 h)

oder

Midazolam Nasenspray 2,5 mg/Hub: 1 Hub pro Nasenloch, max. 4 x 2.5 mg/24 h (=10 mg/24 h)

Nach einem Anfall in stabiler Seitenlage lagern, damit die Atemwege offen bleiben und kein Sekret die Luftwege verlegen kann (Aspiration soll verhindert werden). Nach Reservegabe kann die Atmung sehr oberflächlich sein. Dann ist es sinnvoll, das Kind durch Berührung, wie z.B. Reiben der Handinnenflächen oder Streicheln der Haut am Rücken zu stimulieren.

Notfall-Schritt 2:

Bei fehlender Wirksamkeit von Notfall-Schritt 1 -> sofortige Verständigung des **Rettungsdienstes (144)** und sofortiger Transport ins nächste Spital sowie die i.v. Gabe von:

Lorazepam (Temesta®) 0.1 mg/kg KG, i.v.

oder

Midazolam (Dormicum®) 0.2 mg/kg KG, i.v.

oder

Clonazepam (Rivotril®) 0.05 mg/kgKG i.v.

• Schnelle i.v.-Titration mit **Valproat** oder **Levetiracetam**

Konsequente Fiebersenkung > 37,5° C (auch während Transport)
Ibuprofen max. 800 mg/24 h
Paracetamol 20 mg/kg KG/Dosis, max. 3 x / 24 h (= 500 mg Einzeldosis)
Metamizol (Novalgin Tropfen, 25mg/Tr./ Einzeldosis 15-20 Tropfen [= 375-500 mg], max. 4x15-20 Tr./24 h

Unterschrift

Peter Meier
Leitender Arzt, Neuropädiatrie

Beispiel des Protokolls für medizinisches Fachpersonal in der Ambulanz bzw. im Spital

Geneva, 4 April 2017

ENGLISH

Emergency Protocol

Logo / Adress of hospital

John Michael Smith, 10.12.2007

John Michael suffers from **Dravet-Syndrome** (mutation on the SCN1A gene, exon 21, c.2345insG p.E9876vsX9). Current daily antiepileptic medication: Orfiril Long (Valproic acid) 500mg/d, Diacomit (Stiripentol) 750mg/d, Urbanyl (Clobazam) 10mg/d, Topamax (Topiramate) 60mg/d. Body weight of the child 25 kg.

In Dravet-Syndrome there is a high risk of fever associated, long lasting tonic clonic seizures, risk of status epilepticus and risk of SUDEP. Therefore the following recommendations are given:



The following anticonvulsive drugs can aggravate seizures in Dravet-Syndrome and are therefore contraindicated: carbamazepine/oxcarbazepine, phenytoine, lamotrigine and vigabatrine.

In case of a tonic clonic seizure, lasting more than 1.5 - 2 minutes:

Emergency treatment step 1:

Buccolam (midazolam) XY mg buccal (max. 10 mg/24 h)

or

Midazolam nasal spray 2,5 mg/stroke: 1 stroke a 2.5 mg per nostril, max. 4 x 2.5 mg/24 h (=10 mg/24 h)

When the seizure has stopped, lay the child on its side to maintain an open airway and prevent it from inhaling any secretions, gently stimulate the child by rubbing/scrubbing the palms of the hands, stay with the child until consciousness is regained.

Emergency treatment Step 2:

If the **tonic clonic seizure does not stop after** administration of **emergency treatment step 1** -> **Immediate** admission to the **nearest hospital**:

Lorazepam (Temesta®) 0.1 mg/kg KG, i.v.

or

Midazolam (Dormicum®) 0.2 mg/kg KG, i.v.

or

Clonazepam (Rivotril®) 0.05 mg/kgKG i.v.

• Rapid iv-titration with **valproate** or **levetiracetam**

Treatment of fever > 37,5° C (also during ambulance ride):

Ibuprofen max. 800 mg/24 hrs

Paracetamol 20 mg/kg bw /dose, max. 3 x / 24 h = 500 mg single dose

Metamizol (Novalglin drops, 25mg/drop) single dose 15-20 drops (= 375-500 mg), max. 4 x 15 - 20 drops / 24 hrs

Signature

Emma Victoria Thomson, MD
Consultant Paediatrician/Neuropaediatrician