**Boala de depozitare a glicogenului (GSD) - UPU**

Pacienții cu această tulburare sunt dependenți de o cantitate continuă de glucoză. Evitarea strictă a perioadelor catabolice este critică, deoarece chiar și perioadele scurte de catabolism pot duce la hipoglicemie profundă, acidoză lactică și convulsii. Astfel, dacă pacientul nu este capabil să tolereze amidonul de porumb, vomită sau trebuie să postească mai mult de 2-3 ore pentru tipul (1a, 1b ) și 6-8 ore pentru tipul IX, vă recomandăm următoarele:

1. La sosirea în secția de urgență, trebuie să primească **IMEDIAT** tratament.

2. Fluidele intravenoase trebuie începute la sosirea în secția de urgență cu D10 ½ ser fiziologic normal.

3. Glicemia, electroliții, lactatul și cetonele din sânge trebuie verificate la sosire.

4. Concentrațiile de glucoză trebuie să fie evaluate cel puțin la 1 oră pentru a se asigura ca nu apare hipoglicemia.

5. Bolusurile de dextroză (0,15 - 0,3 g glucoză pe kg), soluţia perfuzabilă de dextroză se administrează prin venă (i.v.) și trebuie utilizate pentru a menține glucoza din sânge peste 75 mg / dL, lactatele sub 2,2 mmol / dL și cetonele serice mai mici 0,4 mmol/L. Dacă utilizați aparate de măsurare a punctului de îngrijire pentru a testa glucoza din sânge, rețineți că se știe că lactatele interferează cu acuratețea acestor aparate. Rezultatele pot fi semnificativ mai mari în prezența lactatelor, care sunt frecvente în perioadele de decompensare în GSD. Pacientului ar trebui să i se permită să-și folosească propriile aparate pentru comparație.

6. Tipul 1b de glicogenoză au un istoric de neutropenie, iar evaluarea și gestionarea etiologiilor infecțioase sunt critice dacă pacientul prezintă stare febrilă.

7. D10 nu trebuie deconectat până când pacientul nu-și poate tolera regimul obișnuit de aport alimentar și amidon de porumb. Odată ce aportul enteral a fost tolerat, dextroza IV trebuie înțărcată lent timp de 2-3 ore. Întreruperea rapidă a lichidului Dextroză i.v. poate duce la hipoglicemie în această tulburare din cauza nivelurilor ridicate de insulină și a incapacității de contrareglare.

**Vă rugăm să rețineți că :**

* soluția **Ringer Lactat** **NU** trebuie dată
* **Glucagon NU** trebuie administrat niciodată unui pacient cu boală de depozitare a glicogenului, deoarece va duce la acidoză severă
* **NU** administrați **Insulină**
* **Antibiotice interzise:** **AUGMENTIN , ERITROMICINĂ**

Antibiotice aprobate pentru GSD: Amoxicilină, Azitromicină (Zitromax), Bactrim, Ciprofloxacină (Cipro), Clindamicină, Flagil, Keflex, Vancomicină

**NU:** medicamente pentru fertilitate, steroizi, contraceptive hormonale, medicamente stimulante (stimulente), Sudafed.

Acidoza metabolică simptomatică (pH <7,25) poate necesita un tratament tampon activ cu bicarbonat de sodiu 4,2% (0,5 mmol / ml) intravenos. Doza în mmol =0,33 x greutate corporală în kg x deficit de bază.

Pacienții cu boală de stocare a glicogenului, în ciuda condițiilor substanțiale comorbide, **tolerează managementul anestezic fără complicații majore**. Când acești pacienți sunt supuși anesteziei, se pot dezvolta complicații perioperatorii, inclusiv hipoglicemie, acidoză lactică, rabdomioliză, mioglobinurie, insuficiență renală acută și oboseală postoperatorie. Este prudentă monitorizarea atentă și gestionarea nivelurilor de glucoză și lactat din sânge la pacienții cu boală de depozitare a glicogenului de tip 1.