



UNIVERSITÀ DI GENOVA
CATTEDRA DI PEDIATRIA



ISTITUTO GIANNA GASLINI
PEDIATRIA II

Direttore: Prof. Alberto Martini

INFORMAZIONI ORIENTATIVE PER IL MEDICO CHIAMATO A GESTIRE PAZIENTI CON GLICOGENOSI TIPO I IN OCCASIONE DI EPISODI CRITICI (IPOGLICEMIA, MALATTIE INTERCORRENTI, INTERVENTI CHIRURGICI)

La *glicogenosi I* è un difetto del metabolismo dei carboidrati che determina l'incapacità a mantenere una glicemia normale anche dopo brevi periodi di digiuno. E' possibile che un paziente in trattamento dietetico si scompensi a causa di un digiuno non previsto, uno sforzo fisico eccessivo o una malattia infettiva intercorrente; in particolare vomito e diarrea possono determinare uno scompenso metabolico.

Se la persona con *glicogenosi I* è in ipoglicemia, ma è in grado di assumere alimenti per bocca, può essere somministrata una soluzione con zuccheri semplici facilmente assorbibili (per esempio un succo di frutta), allo scopo di far aumentare rapidamente la glicemia, seguita da un pasto con carboidrati a più lento assorbimento (pane, fette biscottate, cracker etc).

Durante gli episodi di febbre il fabbisogno di glucosio aumenta, per cui è necessario aumentare il numero e la quantità degli spuntini, o prevedere un'alimentazione enterale continua per le 24 ore per quei pazienti che sono trattati con l'alimentazione nasogastrica continua notturna. Se questo non è sufficiente, in particolare se sono presenti vomito o diarrea, è necessario ricorrere all'infusione endovenosa di glucosio (vedi fabbisogni di glucosio in base all'età sotto riportati)

Non esistono controindicazioni all'utilizzo di farmaci antipiretici o antibiotici tranne per quanto riguarda farmaci epatotossici.

Se lo scompenso metabolico è più severo, il paziente ha uno stato di coscienza obnubilato ed iperventila; in questo caso è necessario:

1) somministrare un bolo di glucosio e.v. 10 minuti costituito da:

5 ml /Kg di soluzione glucosata al 10% per bambini da 0 a 12 mesi

4 ml/Kg di soluzione glucosata al 10% per bambini dal 1 a 6 anni

3.5 ml/Kg di soluzione glucosata al 10% per bambini da 6 a 12 anni

3 ml/Kg di soluzione glucosata al 10% per adolescenti

2.5 ml/Kg di soluzione glucosata al 10% per gli adulti

Per esempio in un bambino di 10 kg di 13 mesi il bolo deve essere costituito da 40 ml di soluzione glucosata al 10% in 10 minuti.

2) dopo il bolo somministrare una soluzione glucosata endovena nelle prime 12 ore, garantendo il 125-150% del fabbisogno di glucosio; **nelle successive 12 ore** somministrare una soluzione glucosata che copra il 100-125% del fabbisogno.

Il fabbisogno di glucosio corrisponde al 100% e:

7-9 mg/Kg/min da 0 a 12 mesi

6-8 mg/Kg/min da 1 a 6 anni

5-6 mg/Kg/min da 6 a 12 anni

4-5 mg/Kg/min per gli adolescenti

3-4 mg/Kg/min per gli adulti

Per esempio per un bambino di 13 mesi e di 10 Kg, con un fabbisogno stimato di 7mg/kg/min, nella prime 12 ore si somministreranno 1 ml/minuto di soluzione glucosata al 10% (pari a 720 ml complessivi nelle prime 12 ore) e nelle successive 12 ore 0,7 ml/min di soluzione glucosata al 10% (pari a 504 ml complessivi nelle successive 12 ore)

3) correggere l'acidosi metabolica con bicarbonati endovena in base al pH

Se il paziente deve subire **un intervento chirurgico d'urgenza** è indispensabile, che venga immediatamente iniziata una somministrazione di glucosio endovena (vedi sopra i fabbisogni per età) e che l'infusione sia mantenuta fino a quando è possibile ricominciare l'alimentazione per bocca. E' indispensabile monitorare strettamente prima e dopo l'intervento glicemia e lattacidemia. E' preferibile che non vengano usati anestetici epatotossici.

Se il paziente deve effettuare **un intervento chirurgico d'elezione** e' opportuno che venga determinato il tempo di sanguinamento (per valutare l'aggregazione piastrinica); è possibile normalizzarlo con un'infusione di glucosata endovenosa 24-48 ore prima dell'intervento; valgono poi le norme per l'intervento d'urgenza.

Per ulteriori chiarimenti far riferimento alla:

dottorssa [Maja Di Rocco](#)

Pediatria II Istituto G. Gaslini,

Largo Gaslini 5, 16147 Genova

Tel : 010 5636 3150 - 010 5636 386

Fax: 010 5636 211

E-mail: majadirocco@ospedale-gaslini.ge.it