



AGS- Eltern- und Patienteninitiative e.V.

Notfallmaßnahmen für Kinder mit AGS

_____ hat AGS mit Salzverlust ohne Salzverlust
Name des Kindes

Für _____ ist eine sehr schnelle und richtige Hilfe im **Notfall** (Schock, schweres Trauma, unklare Bewusstlosigkeit) lebenswichtig!
Bitte beachten Sie die unten beschriebenen Maßnahmen und informieren Sie **sofort** einen Notarzt (112) und die Eltern:

| | |
|----------------|----------------|
| Name _____ | Name _____ |
| zu Hause _____ | zu Hause _____ |
| Mobil _____ | Mobil _____ |
| Arbeit _____ | Arbeit _____ |

Behandelnder Facharzt ist der Endokrinologe: _____

Anschrift Klinik: _____

Telefonnummer: _____

Unter folgender Telefonnummer können Sie auch einen weiteren Endokrinologen bei eventuellen Fragen erreichen: _____

Bei „kleineren Notfällen“ (Erbrechen, Durchfall, stark blutende Wunden, größere Verletzungen) oder nach großen körperlichen Anstrengungen informieren Sie bitte auch sofort die Eltern, damit die nächste Hydrocortison-Dosis erhöht und somit eine Krise verhindert werden kann. Das Astonin H muss bei Stress nicht erhöht werden, nur das Hydrocortison!

Die momentane Dosis von _____ beträgt:

| | | | | | |
|---------------|---------|--|--|--|--|
| Datum: | Uhrzeit | | | | |
| Hydrocortison | Dosis | | | | |
| Astonin H | Dosis | | | | |
| Datum: | Uhrzeit | | | | |
| Hydrocortison | Dosis | | | | |
| Astonin H | Dosis | | | | |
| Datum: | Uhrzeit | | | | |
| Hydrocortison | Dosis | | | | |
| Astonin H | Dosis | | | | |



Was ist AGS?

AGS (Adrenogenitales Syndrom) ist eine angeborene Nebennierenerkrankung, die zu einem Cortisolmangel führt (Cortisol ist das Stresshormon). Ein vererbter Enzymmangel verhindert die ausreichende Produktion von körpereigenem Cortisol und teilweise auch Aldosteron in der Nebennierenrinde (Aldosteron stabilisiert die Blutsalze=Elektrolyte).

Körpereigenes Cortisol beeinflusst den Zucker-, Salz- und Wasserhaushalt und ist ein lebenswichtiges Stresshormon. Ein gesunder Mensch produziert in Stresssituationen 2- bis 5-mal mehr Hydrocortison als im Normalzustand!

Ein Mensch mit AGS muss lebenslanglich Hydrocortison in Tablettenform zu sich nehmen.

Durch folgende Stresssituationen kann ein Mensch mit AGS in schwere Krisen geraten (die lebensbedrohlich werden können), wenn die Hydrocortison-Dosis nicht erhöht wird:

- Fieber
- Krankheit mit Fieber
- Unfälle
- Operationen
- schwere körperliche Anstrengung
- akute Infekte

Maßnahmen durch Patienten/Angehörige im Notfall

Erkrankungen mit Fieber $\geq 38,5$ °C

Hydrocortisondosis verdreifachen, so lange das Fieber anhält (Beginn sofort).

Erbrechen, Durchfall

Hydrocortisondosis verdreifachen (Beginn sofort). Eine ärztliche Untersuchung ist unverzüglich erforderlich. Alternativ kann auch ein Prednison-Zäpfchen zu 100 mg verabreicht werden (z.B. Rectodelt supp. 100 mg, Klismacort Rectalkapseln 100 mg).

Bei rascher Zustandsverschlechterung: Intramuskuläre (oder „off-label“: subcutane =ins Unterhautfettgewebe) Injektion des Inhalts der patientengeeigneten Hydrocortison-Notfallampulle durch geschulte Laienhelfer vor Eintreffen des Notarztes.

Ärztliche Notfallmaßnahmen

Schock, schweres Trauma, unklare Bewusstlosigkeit, notfallmäßiger operativer Eingriff

Hydrocortison als Bolus iv nach Alter < 12 Monate 25 mg; 1 – 6 Jahre 50 mg; > 6 Jahre 100 mg. (Alternative: jedes andere verfügbare Glukokortikoid in äquivalenter Dosis.)

Beispiel: Methylprednisolon 5 mg/ 10 mg/ 20 mg nach Alter. Anschließend Dauerinfusion mit Hydrocortison 100 mg/m²/ 24 Stunden bis zur Stabilisierung des Zustandes.

Infusionslösung: NaCl 0,9% (Infusionsmenge und –geschwindigkeit nach Alter und Zustand). Nur bei Hypoglykämien (Unterzuckerung) ist auch eine glukosehaltige Infusionslösung erforderlich.

Bei hochdosierter parenteraler Gabe von Hydrocortison ist eine zusätzliche Mineralkortikoidgabe in der Regel nicht nötig.