

Centre de santé et de services sociaux
de Chicoutimi



Centre hospitalier affilié universitaire régional

PROTOCOLE DE TRAITEMENT

**POUR LES CRISES ACIDOTIQUES CHEZ LES PATIENTS
ATTEINTS D'ACIDOSE LACTIQUE CONGÉNITALE
AVEC DIAGNOSTIC ÉTABLI**

PRÉPARÉ PAR :

**CHARLES MORIN, MD
PÉDIATRE**

MARS 2005

Si les parents ou les tuteurs désirent que le patient atteint d'acidose lactique congénitale ait une réanimation complète, voici les soins suggérés à donner au patient au cours des premières heures : (ADVENANT LE CAS OÙ LES PARENTS NE DÉSIRENT PAS QUE LEUR ENFANT REÇOIVE UNE THÉRAPIE DE RÉANIMATION, NOUS DEVONS NÉANMOINS LEUR OFFRIR LES SOINS PALLIATIFS HABITUELS POUR ASSURER LE CONFORT DE L'ENFANT MALADE).

▪ **La présentation clinique d'une crise acidotique**

Habituellement, le patient se présente en détresse respiratoire, il y a souvent un œdème pulmonaire associé. Le patient présente généralement une altération de l'état de conscience et une instabilité hémodynamique se manifestant par une hypotension modérée ou sévère et une tachycardie avec peu de variabilité dans le rythme cardiaque.

Les examens de laboratoire révèlent : une acidose métabolique sévère avec un pH en dessous de 7,2 et des bicarbonates en dessous de 12. Finalement, une hyperglycémie est souvent associée (glycémie aux environs de 16 à 20).

N. B. : pour éviter toute confusion avec une acidocétose diabétique, ce protocole ne s'adresse qu'aux patients avec une acidose lactique congénitale bien diagnostiquée.

▪ **Traitement suggéré**

a) Respiratoire

Une intubation est essentielle suivie d'une ventilation assistée. Il est très important de mettre le patient au repos complet pour lui assurer toute chance de récupération. C'est pourquoi, suite à l'intubation, une curarisation est nécessaire et devra être maintenue. Nous suggérons la kétamine ou l'étomidate comme agents inducteurs; l'anectine ou le rocuronium comme agents paralytiques. La sédation sera faite par l'utilisation de versed et de fentanyl (doses à titrer selon la tension artérielle)

b) Hémodynamique

La correction de l'instabilité hémodynamique sera faite avec les mesures habituelles, c'est-à-dire, bolus de soluté physiologique ou de colloïdes (de 20cc/kg à 80cc/kg selon la réponse clinique et la tension artérielle). Support inotropique : Dopamine (premier choix, de 5 à 20ug/kg/min). En absence de réponse : Epinephrine en perfusion (0.1 à 1.0 ug/kg/min. Notez bien : **si possible**, installer une voie centrale pour accès à une tension veineuse centrale. Une TVC de 5 à 8 est souhaitable.

c) L'œdème pulmonaire

Dans la majorité des cas, l'intubation, la ventilation assistée et la correction ou la stabilisation hémodynamique du patient suffiront pour corriger l'œdème pulmonaire. Cependant, si un œdème pulmonaire important persiste après les mesures décrites ci-

dessus, que la ventilation et l'oxygénation sont difficiles et que l'état hémodynamique le permet, une dose de furosemide (Lasix) 1mg/kg/dose peut être donnée.

d) L'acidose métabolique

Si le patient présente un pH à moins de 7 et des bicarbonates en dessous de 10, un bolus de bicarbonates de 1 meq/kilo est suggéré suivi d'une perfusion de bicarbonates 5 %, à cesser lorsque le pH sera supérieur ou égal à 7,2.

Si le pH est entre 7 et 7,2, il est suggéré de débiter une perfusion de bicarbonates 5 %. Cette perfusion sera cessée lorsque le pH sera supérieur ou égal à 7,2.

Notez bien : la correction de l'acidose métabolique avec l'utilisation de bicarbonates peut parfois entraîner une hypernatrémie. Il est très important de suivre le sodium sérique du patient et de s'assurer que ce sodium ne dépasse pas le niveau de 150.

e) Hyperglycémie

Habituellement, l'hyperglycémie se corrige suite aux différentes mesures de correction de la crise métabolique décrite ci-dessus. Cependant, si après deux ou trois heures de traitement l'hyperglycémie persiste toujours, nous suggérons une dose de .05 unités/kilo d'insuline R sous-cutané. Par la suite, il est important de suivre les glycémies capillaires aux heures. Si la glycémie diminue suite aux mesures correctrices respiratoires, hémodynamiques et métaboliques apportées, il n'est pas nécessaire d'instituer un traitement d'insuline.

f) Protection du système nerveux central

Pour la protection du système nerveux central, il s'agira de mettre des sacs ou un casque avec de la glace autour de la tête pour diminuer la température cérébrale afin de minimiser les dommages au SNC. Le but est donc d'obtenir une hypothermie cérébrale "protectrice". On doit donc viser une température tympanique entre 32 et 34 degrés celsius, tête en position neutre à 30 degrés.

Finalement, durant ces mesures il faudra prévoir un transfert dans un centre tertiaire avec soins intensifs pédiatriques.

Merci à Josée-Anne Gagnon, pédiatre intensiviste, pour ses précieux conseils.