

## GLYCOGENOSE TYPE 3

Etiquette

**Patient prioritaire: ne doit pas attendre aux urgences****Risque de coma hypoglycémique, cardiomyopathie et Trouble du rythme cardiaque  
NE JAMAIS LAISSER SANS APPORTS GLUCIDIQUES****Ne pas attendre l'hypoglycémie, débuter systématiquement la prise en charge ci-dessous****1 BILAN EN URGENCE****Glycémie** capillaire et veineuse, iono, urée, créat, calcium, phosphore, magnésium, ASAT, ALAT, CPK + bilan selon contexte. **Si signe cardiaque** ou anomalie sur le scope : ECG, BNP, Troponine +/- échographie cardiaque Ne doit pas retarder la prise en charge.**2 SI HYPOGLYCEMIE <60mg/dL (= 3,3 mmol/L)**

- Resucrage **1ml/kg de G30%** (max 30 mL) per os ou entéral si conscient ou **3ml/kg de G10%** IV si inconscient (G30% possible sur KTC ou intra-osseuse).
- Contrôle glycémie capillaire (dextro) 5 minutes après.
- Si toujours en hypoglycémie, faire un deuxième resucrage et contrôle glycémie capillaire (dextro) 5 minutes après
- Poser **EN URGENCE** une voie d'abord sans retarder le resucrage.
- Débuter d'emblée une perfusion même si glycémie corrigée : Perfusion à base de sérum glucosé **G10%** avec des apports d'électrolytes standards\* (pas de G10 pur)

Age	0-24 mois	2-4 ans	4-14 ans	>14 ans - adulte	DEBIT MAX
<b>Débit de perfusion</b>	5-6ml/kg/h (8-10mg/kg/min)	3.5ml/kg/h (6mg/kg/min)	2,5ml/kg/h (4mg/kg/min)	1.2ml/kg/h (2mg/kg/min)	<b><u>120ml/h</u></b> <b>(3L/24h)</b>

\*ex : Polyionique, Bionolyte, B45, Glucidion... en l'absence de solutés disponibles, G10% + 4g/L de NaCl (70meq/L) et 2g/L de KCl (27meq/L)

**Si patient impossible à perfuser =>** Sonde nasogastrique ou gastrostomie : préparer les solutés IV ci-dessus et les passer par la sonde aux mêmes débits.

- **CONTRE INDICATION au glucagon.**
- En l'absence de troubles digestifs et si préparation disponible : à la place de la perfusion, **régime d'urgence** en nutrition entérale **continue** sur SNG ou gastrostomie (préparation connue des parents selon feuille diététique)

**3 EN CAS DE CIRCONSTANCE A RISQUE D'HYPOGLYCEMIE**

- Toute circonstance où le patient serait privé d'apport glucidique, donc en cas de vomissement, de refus alimentaire, de diarrhée, de situation de jeun.  
=> Perfusion sur VVP ou nutrition entérale continue « régime d'urgence » à débiter IMMEDIATEMENT.
- **Non-respect des horaires des repas (ATTENTION les glycémies peuvent chuter très rapidement en 5 minutes !).** Donc en l'absence d'hypoglycémie ou de situation à risque d'hypoglycémie : **Respecter** strictement (à 5min près) **les horaires de prises alimentaires** du « régime de croisière ».

**4 SURVEILLANCE après correction glycémie :**

- Surveillance dextro 1h après puis /3h.
- Adapter le débit de perfusion en G10% + électrolytes par +/- 5mL/h. But : dextros (glycémie) entre 60 et 120 mg/dL.
- Si cardiomyopathie connue ou signes d'insuffisance cardiaque faire ECG, Troponine, BNP +/- échographie cardiaque

Retrouver la rubrique  
Urgence du site G2M

**PHYSIOPATHOLOGIE :**

Maladie héréditaire du métabolisme par déficit d'utilisation du glycogène avec accumulation de glycogène dans le coeur, le foie et le muscle. Ces patients sont à **risque d'hypoglycémies de jeûne court, de cardiomyopathie, de trouble du rythme, d'atteinte hépatiques et de myopathie.**

**Traitement habituel:**

- Repas à horaire précis en journée et quantités précises de glucides (amidon sans sucre rapide), contrôlé en lactose et fructose.
- Parfois prises de Maïzena/Glycosade (amidon de maïs cru **non chauffé**) et/ou une nutrition entérale nocturne avec un débit glucidique précis.
- Régime hyperprotidique (de manière à favoriser la néoglucogénèse qui est fonctionnelle pour maintenir la glycémie), parfois hyperlipidique voire cétogène et/ou traitement par corps cétoniques

**CONTRE-INDICATIONS MEDICAMENTEUSES / CONSEILS GENERAUX :**

**Interdits : glucagon** (inefficace), oestrogènes (adénome hépatique), AINS si hépatopathie.

- Tous les vaccins sont préconisés (notamment grippe).
- **Ne jamais dépasser le temps de jeûne habituel d'un patient: en cas d'hospitalisation pour un autre motif, respecter le régime habituel du patient et les horaires précis de repas (connus des parents)**
- Ne pas oublier les vitamines et oligo-éléments en cas d'apports parentéraux exclusifs.
- **En cas d'hospitalisation** (ou de consultation aux urgences) : les patients doivent prendre avec eux leurs traitements habituels et les produits spéciaux qu'ils ont pour préparer un régime d'urgence.
- Le traitement d'urgence sera réévalué avec le métabolicien de référence en journée.

**CHIRURGIE avec Anesthésie Générale:**

**ATTENTION ne jamais laisser le patient à jeun sans perfusion. Appliquer le protocole d'urgence avec la perfusion ci-dessus en préparation de la chirurgie.**

**NUMEROS ET MEDECINS REFERENTS**

Les numéros d'astreinte téléphonique pour les urgences métaboliques de :

La nuit, seule les équipes médicales peuvent appeler pour des situations d'urgence et seulement si le certificat d'urgence n'est pas compris ou si l'état clinique ou le résultat du bilan sont inquiétants. Anticiper les appels avant la nuit autant que possible.

Les questions de secrétariat se traitent via le secrétariat médical en semaine ou par un e-mail adressé au médecin métabolicien référent du patient.

Certificat remis le

Dr