

HYPERINSULINISME

Patient prioritaire: ne doit pas attendre aux urgences

Etiquette

En cas de vomissements, diarrhées, fièvre, jeûne
= risque d'hypoglycémies / convulsions ou coma hypoglycémique

Ne pas attendre les signes d'hypoglycémie, débiter systématiquement la prise en charge ci-dessous.

1 BILAN EN URGENCE

DEXTRO capillaire, Glycémie veineuse si possible sans retarder la prise en charge

2 SI HYPOGLYCEMIE <60mg/dL (3,3mmol/L)

- **Si coma ou convulsion ou difficulté à trouver une voie veineuse rapidement :**
 - **GLUCAGON** 1mg/ml : injecter **1mg en sous-cutané**, quel que soit l'âge
 - Puis **débiter systématiquement : Perfusion** à base de sérum glucosé **G10%** avec des apports d'électrolytes standards* (pas de G10 pur) :

Tableau de débit initial, à adapter secondairement (cf paragraphe ci-dessous)

Age	Nourrisson 0-24 mois	Enfant 2-14 ans	>14 ans /adulte	DEBIT MAX INITIAL
Polyionique G10%	5 ml/kg/h (soit 8 mg/kg/min)	3.5 ml/kg/h (6 mg/kg/min)	2,5ml/kg/h (4mg/kg/min)	120ml/h (3L/24h)

***ex** : Polyionique, Bionolyte, B45, Glucidion ... en l'absence de solutés disponibles, G10% + 4 à 6g/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.

- En cas d'hypoglycémie persistante ou si absence de voie veineuse avec intolérance digestive : Glucagon continu (sous-cutané ou IV) 1mg/24h. Diluer 1mg=1ml dans 11ml de NaCl 0,9%, à passer en continu à 0,5ml/h
- **Si patient conscient :**
 - **Resucrage rapide PO ou entéral :** G30% 1ml/kg max 30mL ou 1 sucre / 20kg de poids Contrôle de glycémie capillaire 5 à 10 minutes plus tard. Si toujours hypoglycémie, 2è resucrage et contrôler 5 à 10 min plus tard.
 - **Si persistance de l'hypoglycémie :** cf ci-dessus perfusion et/ou glucagon.
 - **Si normalisation de la glycémie :**
 - 1/prise immédiate d'une collation puis reprise de l'alimentation habituelle per os ou entérale
 - 2/si refus ou intolérance alimentaire (vomissement, diarrhée) : perfusion (cf ci-dessus)
- **Titration de la perfusion:**
 - Contrôle des dextro / 30 min et adapter le débit par palier de +/- 10% du débit initial jusqu'à l'obtention de 2 dextro successifs entre 3,3 (0,6g/L) et 5,5 mmol/L (1g/L)
 - Dx <3,3 mmol/L (0,60 g/L) : Resucrer avec du G30% (cf plus haut) et augmenter le débit de la perfusion de 10%, contrôler 10 minutes après
 - Si hypoglycémies persistantes malgré l'augmentation du débit de perfusion : Glucagon IV ou SC continu cf ci-dessus.



Ne JAMAIS clamber la perfusion de glucose : ni aux urgences, ni au bloc, ni pendant un déplacement du patient (brancardier/IDE): JAMAIS, risque vital

3 EN L'ABSENCE D'HYPOGLYCEMIE

- Evaluer les prises alimentaires et la prise des traitements
- Si intolérance alimentaire, même en l'absence d'hypoglycémie: débiter la perfusion ci-dessus

4 POURSUIVRE LES TRAITEMENTS HABITUELS (selon le patient)

- Diazoxide (Proglycem) PO ou SNG
- Analogues de la somatostatine en sous-cutanée continue (pompe) ou en injections IM régulières.
 - NE JAMAIS INTERROMPRE CES TRAITEMENTS! Poursuivre à l'identique selon l'ordonnance des parents.
 - Si nécessité d'enlever la pompe sous-cutanée (par exemple, pour une IRM): injecter en sous-cutané 1/3 de la dose journalière.

Retrouver la rubrique Urgence du site G2M



PHYSIOPATHOLOGIE :

Les patients avec un hyperinsulinisme congénital ont une dysrégulation de la **sécrétion d'insuline**, qui entraîne une sécrétion exagérée, provoquant des **hypoglycémies**.

Le traitement habituel est, fonction du patient :

- analogue de la somatostatine par voie SC ou IM
- diazoxide
- Parfois nutrition entérale continue diurne et/ou nocturne.



ATTENTION ne jamais arrêter ce débit continu en l'absence de perfusion!

CIRCONSTANCES A RISQUE D'HYPOGLYCEMIE:

- **Arrêt inopiné de son traitement** / situations où l'alimentation ou les traitements ne sont plus absorbés (vomissements, diarrhée).
- Maladie infectieuse intercurrente, fièvre, anorexie, vomissement, chirurgie

Dans toutes ces situations, le patient sera gardé en surveillance, en débutant une perfusion si l'alimentation est impossible, afin d'éviter les hypoglycémies.

AIDE POUR L'ADMINISTRATION PRATIQUE DES TRAITEMENTS / EFFETS INDESIRABLES:

- GLUCAGON si hypoglycémie sévère/enfant inconscient : 1mg=1ml en une injection sous-cutanée
- GLUCAGON en continu SC ou IV: Si hypoglycémies persistantes malgré la perfusion: 1mg/24h. Diluer 1mg=1ml dans 11ml de NaCl 0,9%, à passer en continu à 0,5ml/h
- Analogues de Somatostatine (SANDOSTATINE / SOMATULINE / OCTREOTIDE / PASIREOTIDE): en sous-cutanée continue (pompe) ou en injections IM régulières.
 - Prescriptions personnalisées: poursuivre à l'identique selon l'ordonnance des parents.
 - Si nécessité d'enlever la pompe sous-cutanée (par exemple, pour une IRM): injecter en sous-cutané 1/3 de la dose journalière
 Effets secondaires: Avant 1 mois de vie: entérocolite et mauvaise tolérance digestive. Après 1 mois: lithiases vésiculaires, hépatite médicamenteuse.
- DIAZOXIDE / PROGLYCEM : gélules 25mg ou 100mg ou suspension buvable 50mg/ml (sous ATU). Effets secondaires: avant 6 mois de vie: HTAP et œdèmes à surveiller. Après 6 mois: exceptionnelle péricardite.

CONTRE-INDICATIONS MEDICAMENTEUSES / CONSEILS GENERAUX :

- Interdits : aucun
- Toutes les vaccinations sont préconisées (notamment grippe).
- Jeûne prolongé contre-indiqué: Respecter les temps de jeûne propre à chaque patient.

CHIRURGIE :

**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