

PROTOCOLE ACIDOSE METABOLIQUE (Patient non connu)

1 DEFINITION ET SYMPTOMES

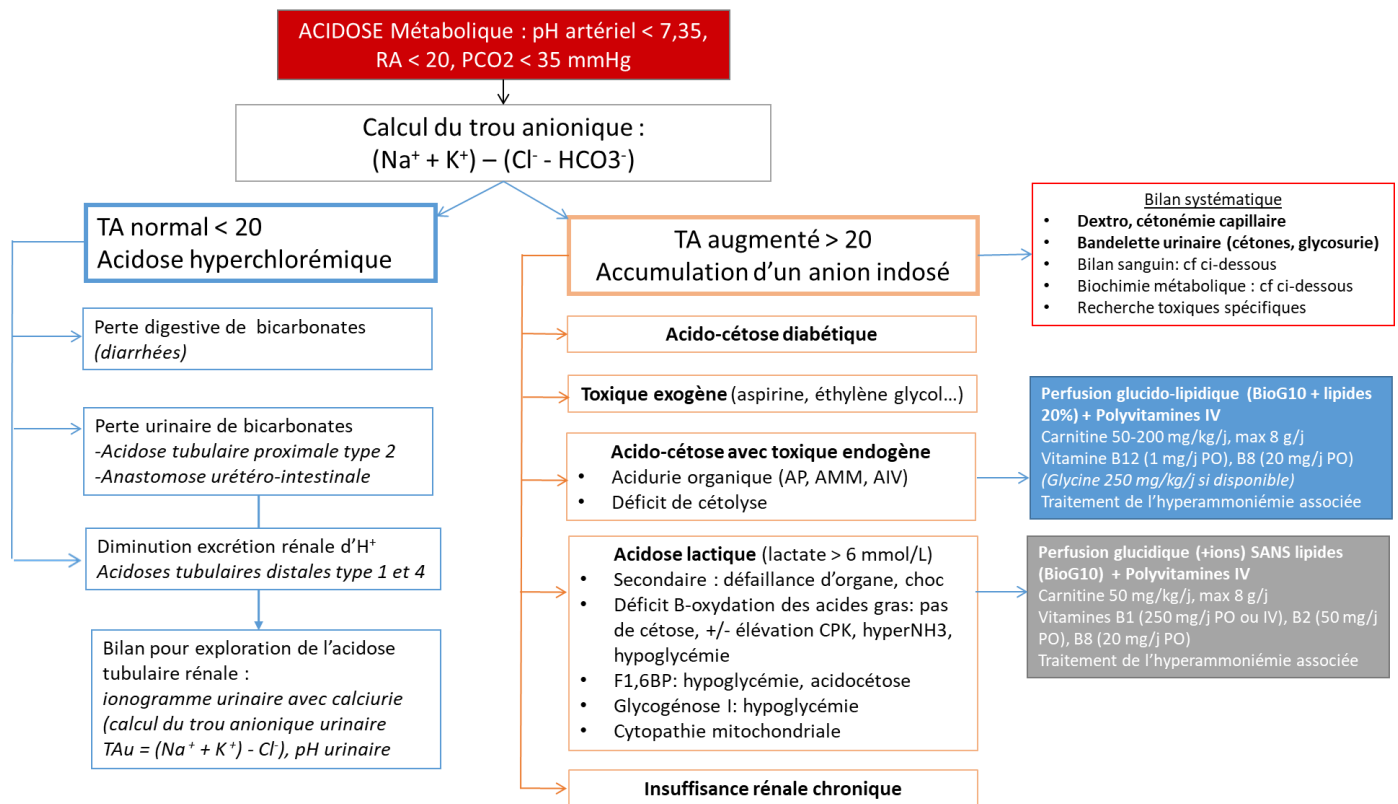
L'acidose correspond à un pH < 7,35 en veineux. Cette acidose peut être d'origine respiratoire (PCO2 augmentée et bicarbonates augmentés) ou d'origine métabolique (réserve alcaline < 20 et PCO2 < 35 mmHg par compensation respiratoire).

Cliniquement, l'acidose métabolique peut se manifester par une polypnée de Küssmaul. Cependant, le patient peut être asymptomatique.

La prise en charge de l'acidose métabolique nécessite sa caractérisation par le calcul du **trou anionique (TA)**. Le calcul du TA se fait par la formule suivante : **TA = (Na⁺ + K⁺) - (Cl⁻ + HCO₃⁻)**. La valeur normale du TA est 16+/- 4. Il est considéré augmenté lorsqu'il est supérieur à 20, ce qui oriente vers une accumulation d'un anion indosé. Les maladies héréditaires du métabolisme (MHM) doivent être évoquées en cas d'acidose métabolique à TA augmenté.

Les anions indosés peuvent être d'origine **endogène** (orientation vers MHM avec accumulation de lactate, corps cétoniques et/ou acide organique) ou **exogène** (éthylène glycol, méthanol, aspirine...). L'ensemble de ces composés accumulés peut faire l'objet de dosages spécifiques, à réaliser dès le début de la prise en charge.

En cas de TA normal (acidose hyperchlorémique), on s'orientera plutôt vers une perte digestive ou rénale de bicarbonates.



2 BILAN D'ORIENTATION METABOLIQUE EN URGENCE

Toute acidose métabolique chez un patient non connu justifie au minimum le bilan suivant afin d'éliminer une maladie héréditaire du métabolisme :

- **Gaz du sang, lactate, Ionogramme sanguin, urée, créatininémie**
- **glycémie, cétonémie, Bandelette urinaire à la recherche de cétonurie**
- **Ammoniémie, CPK, bilan hépatique (ASAT, ALAT, GGT, PAL, bilirubine totale et conjuguée),**
- **NFS-plaquettes, TP, facteurs V, II, VII, X, fibrinogène.**
- Bilan de tubulopathie (si TA normal) : au minimum Ionogramme urinaire avec glycosurie, chlore et pH urinaire

Cette situation justifie également d'un bilan biochimique spécialisé comprenant :

- **chromatographie des acides aminés plasmatiques**
- **profil des acylcarnitines plasmatique**
- **chromatographie des acides organiques urinaires**
- **point redox (dosage lactate et pyruvate)**

Les prélèvements à la phase aiguë sont importants et il est nécessaire de les réaliser dès que possible dans la prise en charge.

En cas de suspicion d'intoxication exogène, il est nécessaire de réaliser les dosages de toxiques spécifiques.

Retrouver la rubrique Urgence du site G2M



3 TRAITEMENT A METTRE EN PLACE EN URGENCE

Dans le cas d'une suspicion de maladie métabolique

A. Perfusion de base

- PAS d'acides aminés IV ni de protéines per os: **arrêt de l'alimentation**
- **Perfusion** à base de sérum glucosé **G10%** avec des apports d'électrolytes standards* (pas de G10 pur) sur une voie périphérique:
*ex: Polyionique, Bionolyte, B45, Glucidion... auquel il est nécessaire d'ajouter 2 g/L de NaCl afin d'avoir 6 g/L au total ou en l'absence de solutés disponibles, G10% + 6 g/L de NaCl et 2g/L de KCl

| Age | 0-24 mois | 2-4 ans | 4-14 ans | >14 ans /adulte | DEBIT MAX |
|---------------------|--------------------------|----------------------------|----------------------------|----------------------------|-------------------------|
| G10% + ajout ions * | 5ml/kg/h (8mg/kg/min) | 4,2ml/kg/h (7mg/kg/min) | 3,5ml/kg/h (6mg/kg/min) | 2,5ml/kg/h (4mg/kg/min) | 120ml/h (3L/24h) |

- Pas de lipides en prise en charge initiale jusqu'à exclusion d'un déficit d'oxydation des acides gras. Si indiqué, prescription de lipides 20% en Y

| Age | 0-24 mois | > 2 ans | DEBIT MAX |
|-------------------------|------------------------|-------------------------|---------------------------|
| Lipides 20% (si besoin) | 0,4 ml/kg/h (2g/kg/jr) | 0,3ml/kg/h (1,5g/kg/jr) | 20ml/h (500ml/24h) |

B. Traitements adjuvants

- **Traitements épurateurs si NH₃ > 100 µmol/L :**
 - **Benzoate de sodium** IV continu : Débuter par une **dose de charge** 250 mg/kg sur 2 heures (**Max 8g sur 2h**) puis 250 à 500 mg/kg/24h (**Max 12g/24h**) (passer PO sur SNG en l'absence de voie d'abord). Prélever un contrôle de l'ammoniémie juste avant de lancer la dose de charge, sans attendre le résultat, puis en fin de dose de charge. [Benzoate de sodium AP-HP 1g-10mL] ; ampoule 1g=10ml, à diluer volume à volume dans du G10%. Contient 7 mEq de sodium par gramme de benzoate. Statut = préparation hospitalière.
 - **Carbaglu®** (N-carbamyl-glutamate) si disponible : dose de charge orale 50-100 mg/kg puis dose d'entretien 50 mg/kg/6 heures PO ou SNG (Max 8g sur 24h).

Mettre le benzoate de sodium d'emblée et ajout du Carbaglu si disponible.

Pour la suite de la gestion de l'hyperammoniémie en réanimation se référer au protocole hyperammoniémie.

- **L-Carnitine (Levocarnil) :**
 - Si **acidocétose**: 200mg/kg/j sans dépasser 12g/24h en IVC ou fractionné en 4 prises, per os ou IV, selon la présence de vomissements et l'état de conscience de l'enfant.
 - Si hypoglycémie, rhabdomyolyse, atteinte cardiaque, atteinte hépatique (suspicion déficit d'oxydation des acides gras) : 50 mg/kg/j en IVC ou fractionné en 4 prises, per os ou IV.
- **Glycine** si acidocétose faisant suspecter une AIV (odeur de pieds en sueur) : 200 mg/kg/j en 3 ou 4 prises PO ou SNG, si disponible (dose max a priori 10g/jour)
- **Vitaminothérapie :**
 - **Si acidose lactique**: B1 250 mg/j chez l'enfant (1g/j chez l'adulte) PO ou IV, B8 20 mg/j PO
 - **Si acido-cétose (suspicion acidurie organique)** : B12 (cyanocobalamine) 1 mg/j PO et B8 20mg/j PO
 - **Si hypoglycémie (suspicion déficit oxydation acide gras)** : B2 per os 100 à 200 mg/j

En cas de doute sur l'indication: mettre en place le traitement par les 4 vitamines d'emblée.

- **Si suspicion d'intoxication exogène**, mettre en place l'antidote spécifique, sans attendre les résultats de toxicologie (formépizol pour l'éthylène glycol...). La prescription sera à discuter avec une équipe spécialisée en toxicologie.

4 SIGNE DE GRAVITE/ PRISE EN CHARGE EN REA

- **En cas de pH < 7,20** : discuter la prise en charge en réanimation ou en USC
- En cas d'acidose sévère persistante, on pourra discuter une épuration extra-rénale
- **En cas d'œdème cérébral, privilégier l'apport sur voie centrale pour concentrer la perfusion** : maintenir les apports glucidiques et sodés [exemple: G30% qsp mêmes apports glucidiques que ci-dessus, NaCl 6 g/L (100meq/L), potassium et calcium selon ionogramme + sérum physiologique (NaCl 0.9%) en Y du sérum glucosé pour un apport total de **1.5 L/m²/j** (Surface Corporelle = (4 x P + 7) / (P + 90))

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.