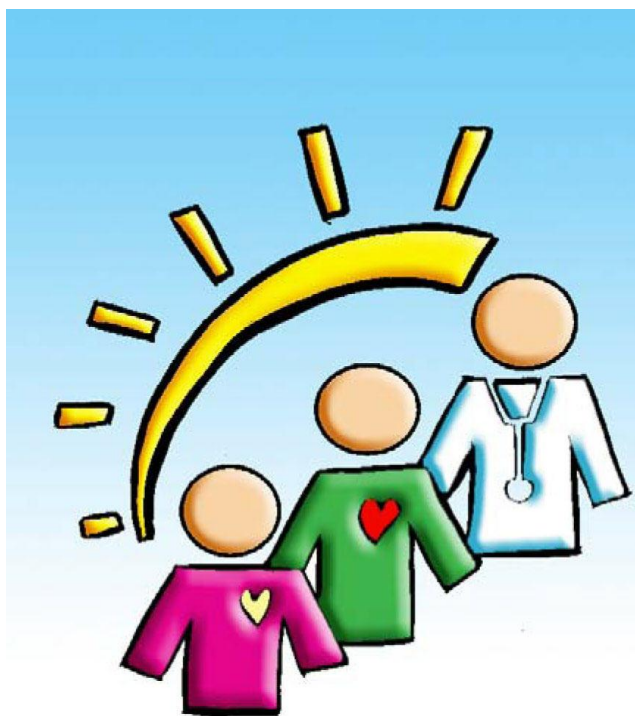


Recommandations en cas d'Urgence pour les Enfants avec Déficit en Cortisol et en Hormone de Croissance

Livret N° 5



Guide d'accompagnement du Patient

Brochure : lecture moyenne

Recommandations en cas d'Urgence pour les Enfants avec Déficit en Cortisol et en Hormone de Croissance – Livret N° 5

Cette brochure a été conçue à l'origine par Fernando Vera et le Professeur Gary Butler à l'Institut des Sciences de la Santé, Université de Reading, Reading, Grande-Bretagne (2006). Certaines parties du texte sont extraites ou adaptées à partir d'une série de livrets sur la « Croissance et les maladies de la Croissance » (3^{ème} édition, 2000) écrite par le Dr Richard Stanhope (Middlesex Hospital, London) et Madame Vreli Fry.

Toutes les illustrations sont créées et produites par Fernando Vera. Traduction assurée par le Dr Anne Fjellestad-Paulsen MD, PhD (2009) et l'équipe du Centre de Référence des Maladies Endocriniennes de la Croissance (Hôpital Robert Debré, Paris).

Cette brochure fait partie de la série des brochures « Maladies Endocriniennes ».

L'ensemble de ces livrets est disponible sur les sites :

www.crmerc.aphp.fr

www.sfedp.org/index.php

www.eurospe.org

Introduction

Ce livret d'accompagnement a été conçu pour les parents dont les enfants pourraient avoir besoin d'un resucrage en urgence, d'un traitement par hydrocortisone ou du glucagon lors d'une maladie sévère ou lors d'un accident. **Les enfants avec les problèmes médicaux suivants peuvent être concernés :**

- **Insuffisance Surrénale et Hyperplasie Congénitale des Surrénales**
- **Panhypopituitarisme**
- **Déficit en Hormone de Croissance (concerne surtout le nourrisson avant le début du traitement par hormone de croissance)**

Pour les enfants avec un Hypopituitarisme ou une Insuffisance des Surrénales, le problème est habituellement en relation avec un déficit en Cortisol et souvent en association avec une Hypoglycémie. Pour les enfants avec un déficit en Hormone de Croissance, le problème est souvent un taux bas de sucre dans le sang (Hypoglycémie) **avant** le début du traitement par l'hormone de croissance (qui est une urgence chez ces enfants pour empêcher la survenue des hypoglycémies).

Dans quelles circonstances l'Hypoglycémie est-elle provoquée?

Certains des évènements suivants peuvent donner un taux bas de glucose :

- Le fait de sauter un repas
- Une maladie infectieuse surtout en cas de forte fièvre
- Des vomissements
- Une activité physique prolongée
- Un stress sévère (traumatisme physique ou psychique)

Quels sont les symptômes et le traitement d'une Hypoglycémie ?

1. Hypoglycémie légère

Symptômes : vertiges, pâleur, sueurs, mal de tête ou palpitations.

Traitement : un morceau de sucre n°4 pour 20 Kg de poids. Du sucre, des sucreries ou des boissons sucrées (Ex : soda, jus de fruit) sont des alternatives possibles.

2. Hypoglycémie modérée

Symptômes : pâleur, des yeux vitreux, confusion, envie de dormir ou agressivité.

Traitement : il faut donner sans tarder une boisson fortement sucrée et de l'hydrocortisone en comprimé ou de l'Hydrocortisone en injection. Si le patient ne récupère pas, il faut appeler un médecin ou une ambulance.

3. Hypoglycémie sévère

Symptômes : si l'enfant est dans le coma ou convulse, il présente une Hypoglycémie sévère.

Traitement : il faut donner de l'Hydrocortisone en injection intramusculaire et il peut être utile d'administrer du Glucagon en injection avant le transfert à l'hôpital. Il faut appeler une ambulance et une hospitalisation est extrêmement urgente.

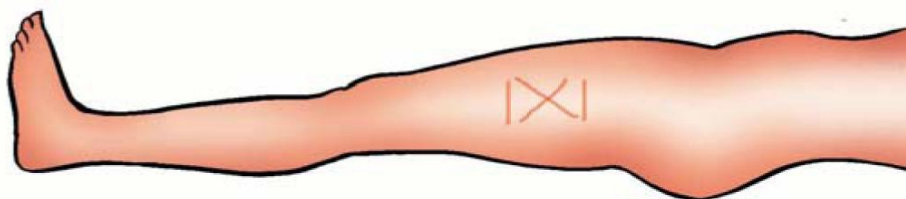
Comment administrer de l'Hydrocortisone et du Glucagon ?

I - HYDROCORTISONE :

- **Comprimés** : à utiliser si l'enfant présente un stress, est faible ou malade. Il faut **doubler** ou **tripler** la dose habituelle et continuer à donner cette dose jusqu'à ce que l'enfant aille bien.
- **Injection Intramusculaire** : injecter de l'Hydrocortisone si l'enfant présente un stress ou des vomissements, à la dose prescrite par votre médecin (généralement 2 mg par Kg de poids).

Suivre ces 4 étapes pour faire une injection intramusculaire :

1. Diviser la partie antérieure de la cuisse en 3 parties entre la hanche et le genou. Utiliser le 1/3 moyen sur le côté, ou devant quand l'enfant est couché sur le dos.

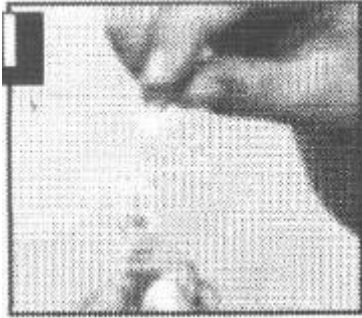


2. Tendez la peau entre le pouce et l'index.
3. Tenir la seringue droite pour être sûr de piquer dans le muscle.
4. Pousser l'aiguille fermement dans la peau.

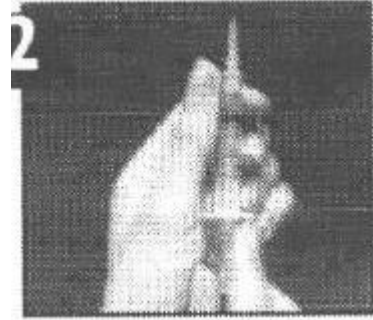
Comment préparer l'Hydrocortisone ?

Suivre les étapes de la page suivante :

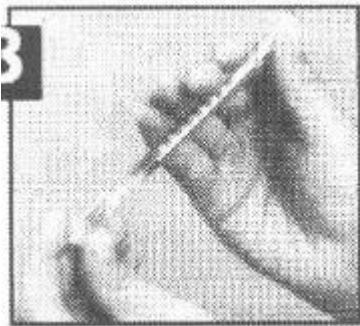
- **HYDROCORTISONE :** Préparation du produit



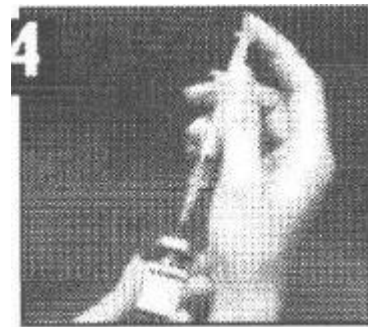
Laver soigneusement les mains.
Enlever le bout de l'ampoule de solvant.



Appliquer l'aiguille sur la seringue.
Toujours laisser le capuchon de l'aiguille jusqu'à l'injection pour préserver la stérilité de l'aiguille.



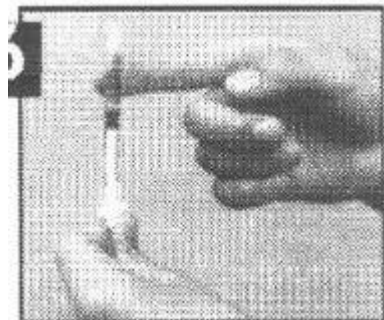
Enlever le capuchon et introduire l'aiguille dans l'ampoule du solvant. Aspirer le liquide dans la seringue.



Pousser la seringue à travers le caoutchouc dans le flacon d'hydrocortisone. Injecter doucement le solvant le long de la paroi du flacon.



Renverser le flacon et tirer sur le piston de la seringue et aspirer le liquide. Enlever la seringue du flacon.



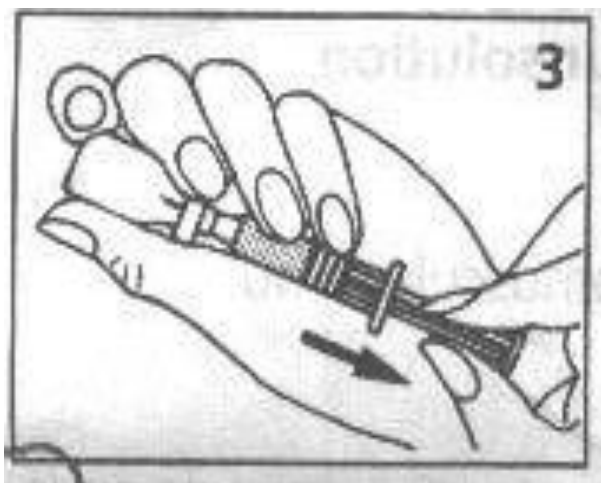
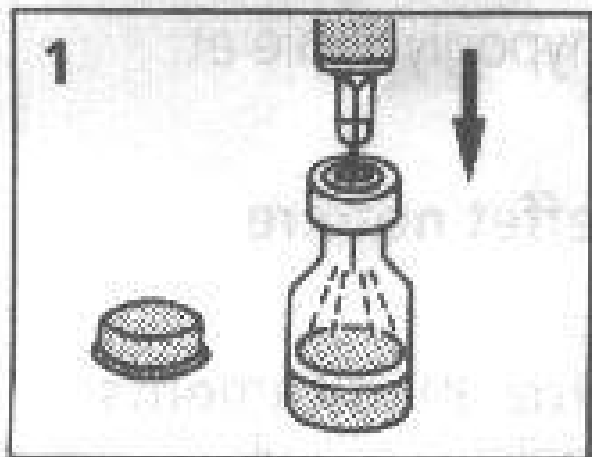
Enlever quelques bulles d'air en tapant doucement sur la seringue et en poussant le piston tout en laissant la seringue à la verticale.

II - GLUCAGON : (Glucagen 1mg/ml)

- Injecter du Glucagon 1mg/ml, si l'enfant présente une Hypoglycémie. Pour des enfants âgés de moins de 10 ans, la dose est de : 0,5 mg en sous-cutané. Pour des enfants âgés de plus de 10 ans, il faut injecter 1,0 mg (voir Instructions suivantes et mode d'utilisation page 7) :
1. Laver soigneusement les mains.
Enlever la capsule de protection en plastique du flacon. Prélevez le liquide dans une seringue jetable.
 2. Insérer l'aiguille dans le bouchon en caoutchouc du flacon contenant la poudre de Glucagon et injecter tout le liquide de la seringue dans le flacon. Sans sortir l'aiguille du flacon, agitez doucement le flacon jusqu'à ce que la poudre soit complètement dissoute et que la solution soit claire. Assurez-vous que le piston soit complètement repoussé.
 3. Aspirez toute la solution dans la seringue. Faites attention à ne pas retirer le piston de la seringue. Evacuez l'air avant toute injection.
 4. Chez l'enfant de plus de 10 ans, injecter toute la seringue de 1 ml, chez l'enfant de moins de 10 ans, n'injecter que la moitié de la seringue (soit 0,5 ml).

L'Injection se fera sous la peau ou dans le muscle supéro-externe de la cuisse. Dès que l'efficacité du Glucagon est constatée, il est nécessaire de prendre des hydrates de carbone (glucides ou sucres), soit par voie orale, soit par voie intraveineuse. Cette prise de sucres est importante car elle évitera une éventuelle récurrence d'hypoglycémie.

- **GLUCAGON : Mode d'utilisation**



Quelles sont les autres sources d'informations utiles ?

Le but de cette brochure est de proposer une information de base sur les **Recommandations en cas d'Urgence pour les Enfants avec Déficit en Cortisol et en Hormone de Croissance**. Pour de plus amples informations, vous pouvez vous renseigner auprès des organismes suivants :

- **La Société Française d'Endocrinologie et Diabétologie Pédiatrique (SFEDP)**

www.sfedp.org/index.php

- **La Société Européenne d'Endocrinologie Pédiatrique (ESPE)**

www.eurospe.org/

- **Centre de Référence Maladies Endocriniennes de la Croissance (C.R.M.E.R.C.)**

Hôpital Robert Debré
48 boulevard Sérurier
75019 PARIS.
Téléphone secrétariat : 01 40 03 41 20

www.crmerc.aphp.fr

- **Carte de soins et d'Urgence (éditée par le Ministère de la Santé)**

www.sante-sports.gouv.fr/dossiers/sante/maladies-rares

(Annexe I – Carte Insuffisance Surrénale)

- **Orphanet**

www.orpha.net

- Rubrique – Recherche simple : « Insuffisance Surrénale »
- Rubrique – Maladies rares : « liste alphabétique »

- **Grandir**

www.grandir.asso.fr

- **Hormone Foundation**

www.hormone.org

Vous pouvez également consulter votre médecin près de votre domicile pour des informations supplémentaires.



ANNEXE - I -

- **Carte de soins et d'urgence (Insuffisance surrénale)**
- **Recommandations en cas d'urgence – Règles d'or**



Liberté • Égalité • Fraternité

RÉPUBLIQUE FRANÇAISE

Ministère de la Santé
de la Jeunesse
et des Sports

Direction Générale de la Santé

Carte de soins et d'urgence

Emergency Healthcare Card

Insuffisance surrénale (Adrenal insufficiency)



Groupe de maladies génétiques ou acquises responsables d'une insuffisance de production des hormones surrénaliennes (cortisol et /ou aldostérone)

Nom de la maladie* :	Name of the disease*:
.....
<input type="checkbox"/> Déficit en glucocorticoïdes*	<input type="checkbox"/> Glucocorticoid insufficiency*
<input type="checkbox"/> Déficit en minéralocorticoïdes*	<input type="checkbox"/> Mineralocorticoid insufficiency*

(*A compléter par le médecin qui remplit la carte)



• **Risque d'insuffisance surrénale aiguë à prévenir et à traiter devant toute situation d'urgence ou à l'apparition de signes d'alerte :** asthénie inhabituelle, troubles digestifs et douleurs abdominales.

Cette carte est remplie et mise à jour par le médecin, en présence et avec l'accord du malade qui en est le propriétaire.

Ce document est confidentiel et soumis au secret médical.

Nul ne peut en exiger la communication sans autorisation du titulaire ou de son représentant légal. Il est recommandé de conserver cette carte sur vous avec la carte de groupe sanguin, elle est très utile **voire indispensable en cas d'urgence.**



Informations et conseils

Insuffisance surrénale



Lisez attentivement ce document et conservez-le soigneusement avec la carte de soins. Il contient des informations sur la maladie, ses complications et leur prévention.

Recommandations en cas d'urgence



L'insuffisance surrénale aiguë est la principale complication de la maladie. Elle peut survenir lors d'une intervention chirurgicale, d'un accouchement, d'une infection, de soins dentaires, d'un stress, d'une émotion, mais aussi spontanément.

1 - Ne jamais interrompre le traitement substitutif quotidien et veillez à faire observer un régime normalement salé en toute circonstance.

2 - Evoquer le diagnostic d'insuffisance surrénale aiguë dès les premiers signes d'alerte, asthénie inhabituelle, perte d'appétit, nausées, vomissements, douleurs abdominales, sueurs, céphalées, premiers signes de déshydratation, perte de poids, hypotension.

- Doubler ou tripler les doses d'hydrocortisone et assurez-vous de l'amélioration clinique rapide.
- En cas de survenue de signes de gravité ou en l'absence d'amélioration rapide, hospitaliser immédiatement le malade et prendre contact avec le médecin assurant la prise en charge habituelle.
- Rechercher un facteur favorisant (infection intercurrente, traumatisme...) et traiter, si besoin.
- Attendre l'amélioration clinique et l'efficacité du traitement du facteur

→ Pour tout problème de prise en charge, contacter le médecin suivant au :

déclenchant pour reprendre progressivement le traitement substitutif à la dose habituelle.

3 - En cas de signes de gravité : vomissements répétés, déshydratation, troubles de l'hémodynamique ou de la conscience :

- hospitaliser le malade (appel du 15 ou du 112),
- débiter un traitement d'hémisuccinate d'hydrocortisone (1 ampoule de 100 mg = 2 ml), par voie parentérale, si possible avant le transfert à la dose de : **chez l'enfant** : 2 mg/kg/6 à 8 h en IM ou /4 à 6 h en IV, **chez l'adulte** : 100 mg en IM puis 50 mg/6 h en IM ou 50 mg/4 h en IV.
- en cas de déficit minéralocorticoïdes associé, administrer l'Acétate de Désoxycorticostérone, (ampoule de 10 mg = 1 ml), 1 dose par voie IM par 24 h (1 mg < 1 an ; 2 mg de 1 à 5 ans ; 3 mg de 6 à 10 ans ; 4 mg > 10 ans ; 5 à 10 mg chez l'adulte),
- maintenir l'hémodynamique stable, corriger l'hypoglycémie et compenser les pertes hydro-électrolytiques par voie intraveineuse (surveillance de la glycémie, du ionogramme sanguin et de l'ECG, en raison du risque d'hyperkaliémie), traiter le facteur déclenchant.
- prendre contact avec le médecin assurant la prise en charge habituelle du malade.

4 - Adapter le traitement afin de prévenir le risque de décompensation lors de certaines situations à risque.

- En cas de fièvre ou de tout incident, doubler les doses d'hydrocortisone.
- En cas de vomissements répétés ou de diarrhées :
 - > Appliquer le traitement substitutif prévu au point 3.
 - > Surveiller l'état d'hydratation et la glycémie et compenser les pertes glucidiques et hydro-électrolytiques, s'il y a lieu.
- En cas d'anesthésie générale, d'intervention chirurgicale, de situation de réanimation, d'accouchement, ou d'accident grave, appliquer préventivement les mesures préconisées pour le traitement des décompensations :
 - > La veille d'une intervention programmée, doubler les doses d'hydrocortisone, par voie orale s'il s'agit d'un enfant.
 - > Le jour de l'intervention ou en situation d'urgence, appliquer le protocole prévu au point 3.
 - > Les jours suivants, avant la reprise du transit intestinal et/ou de l'alimentation, continuer le traitement substitutif par voie parentérale :
 - Hémisuccinate d'Hydrocortisone : chez l'enfant : 2 mg/kg/4 à 6 h si IV, /6 à 8 h si IM; chez l'adulte : 25 mg/4 h si IV ou

/6 h si IM,

– si déficit minéralocorticoïde, continuer l'Acétate de Désoxycorticostérone à la même dose que la veille (à adapter en fonction du ionogramme sanguin et de la pression artérielle).

> Après la reprise du transit intestinal et/ou de l'alimentation, reprendre le traitement par voie orale par :

- Hydrocortisone : dose double ou triple de la posologie habituelle, répartie en 2 à 3 prises, puis diminution progressive de la posologie avec retour au traitement habituel en 2 à 6 jours.

En cas d'insuffisance minéralocorticoïde :

- Fludrocortisone à la dose habituelle.
- Assurez un apport hydro-électrolytique et glucidique adapté.
- En cas d'anesthésie légère ou d'examen, nécessitant d'être à jeun (à organiser de préférence le matin) : Hémisuccinate d'hydrocortisone ; **chez l'enfant** : 2mg/kg/4 à 6 h en IV ou /6 à 8 h en IM ; **chez l'adulte** 100 mg/4 h en IV ou /6 h en IM, à renouveler si le jeûne se poursuit, puis reprendre les doses habituelles d'Hydrocortisone per os.
- En cas d'anesthésie légère ne nécessitant pas d'être à jeun ou d'anesthésie locale, doubler les doses, la veille, le jour et le lendemain de l'anesthésie, la voie injectable ne devant être utilisée qu'en cas de troubles digestifs.



■ For recommendations in case of emergency :

Go on the website Orphanet (free access website providing informations about rare diseases and orphan drugs) : www.orphanet.net

Les règles d'or



- 1. Prévoyez, en lien avec votre médecin traitant, un suivi médical régulier** avec le médecin spécialiste de l'insuffisance surrénale.
- 2. Suivez les prescriptions médicales et prenez votre traitement régulièrement tous les jours** : il s'agit d'un traitement hormonal substitutif quotidien, le plus souvent à vie. **N'interrompez jamais le traitement**, même quand tout va bien. **Respectez et faites respecter les contre-indications médicamenteuses** que vous aura signalées votre médecin (exemple les diurétiques).
- 3. Apprenez à repérer les signes « débutants » d'insuffisance surrénale aiguë** (apparition d'une fatigabilité, d'une perte d'appétit, de nausées, des douleurs abdominales, d'accès de pâleur ou de sueurs). **Dans cette situation** :
 - doublez ou triplez les doses habituelles d'hydrocortisone,
 - surveillez votre poids,
 - consultez en urgence votre médecin en l'absence d'amélioration rapide au bout de quelques heures,
 - en cas d'aggravation avec apparition de « signes de gravité », suivez le point 4,
- 4. Consultez en urgence à l'hôpital ou appeler (ou faites appeler) le 15 ou le 112** devant l'apparition d'un ou plusieurs « **signes de gravité** », en signalant votre maladie :
 - une fatigabilité intense gênant le moindre effort,
 - des vomissements incessants,
 - une impossibilité à prendre le traitement par la bouche, du fait des troubles digestifs,
 - une perte de poids brutale, traduisant une déshydratation,
 - un malaise, une perte de connaissance.
- 5. Afin de prévenir une insuffisance surrénale aiguë, adaptez préventivement, votre traitement hormonal dans certaines situations** :
 - doubler les doses d'hydrocortisone en cas de fièvre et de tout incident (infection, stress...),
 - en cas de vomissements ou de diarrhées répétés, le traitement doit être administré par voie intramusculaire ; demandez l'avis de votre médecin afin de prévoir, selon la prescription médicale, la réalisation pratique de ces traitements à domicile.
- 6. Informez de votre maladie les professionnels de santé** (anesthésistes, chirurgiens, médecins, dentistes, infirmiers...) qui pourraient être amenés à vous faire des soins urgents ou programmés et montrez-leur votre carte de soins.
- 7. Faites connaître aux personnes de votre entourage les signes d'alerte** de votre maladie, afin qu'elles puissent vous aider, si besoin, à consulter en urgence.
- 8. Soyez à jour de vos vaccinations.** Pour cela, consultez votre médecin.
- 9. Pratiquez une activité physique** ou sportive adaptée à votre état de santé, le plus régulièrement possible. Demandez conseil à votre médecin. **Ayez une alimentation équilibrée et mangez normalement salé.**
- 10. A l'école, le médecin scolaire, en concertation avec votre médecin, vous aidera à organiser l'accueil de l'enfant** par la rédaction d'un « **projet d'accueil individualisé** » (PAI).
- 11. En cas de projet de grossesse ou de grossesse débutante, prévenez votre médecin. Une prise en charge spécifique, en lien avec le médecin obstétricien, est nécessaire pour la grossesse et l'accouchement.** Si votre **maladie est d'origine génétique**, demandez conseil à votre médecin pour bénéficier d'un **conseil génétique**.
- 12. Portez toujours sur vous votre carte de soins, présentez-la à chaque consultation urgente ou non.** Insérez dans le porte-carte votre dernière **ordonnance** de traitement, **le bilan** le plus récent et les « **consignes écrites en cas d'urgence** » ; ces documents vous seront remis par le médecin qui assure votre prise en charge spécialisée.

➔ **Quelques recommandations spécifiques de votre maladie :**
à compléter par le médecin qui remplit la carte.

.....

.....

.....