

Hypoglycémie de l'enfant (hors maternité)



Docteur Céline Maréchal
Urgences Pédiatriques et Pédiatrie Générale
JUP 2021

La table des matières : hypoglycémie...

- 1) Définition
- 2) Pourquoi est-ce important?
- 3) Comment la reconnaître?
- 4) La prouver
- 5) Quel bilan
- 6) Orientation diagnostique
- 7) A vous de jouer
- 8) Quelques rappels et tableaux d'aide
- 8) Message



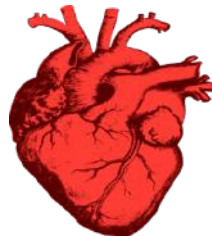


Glycémie veineuse

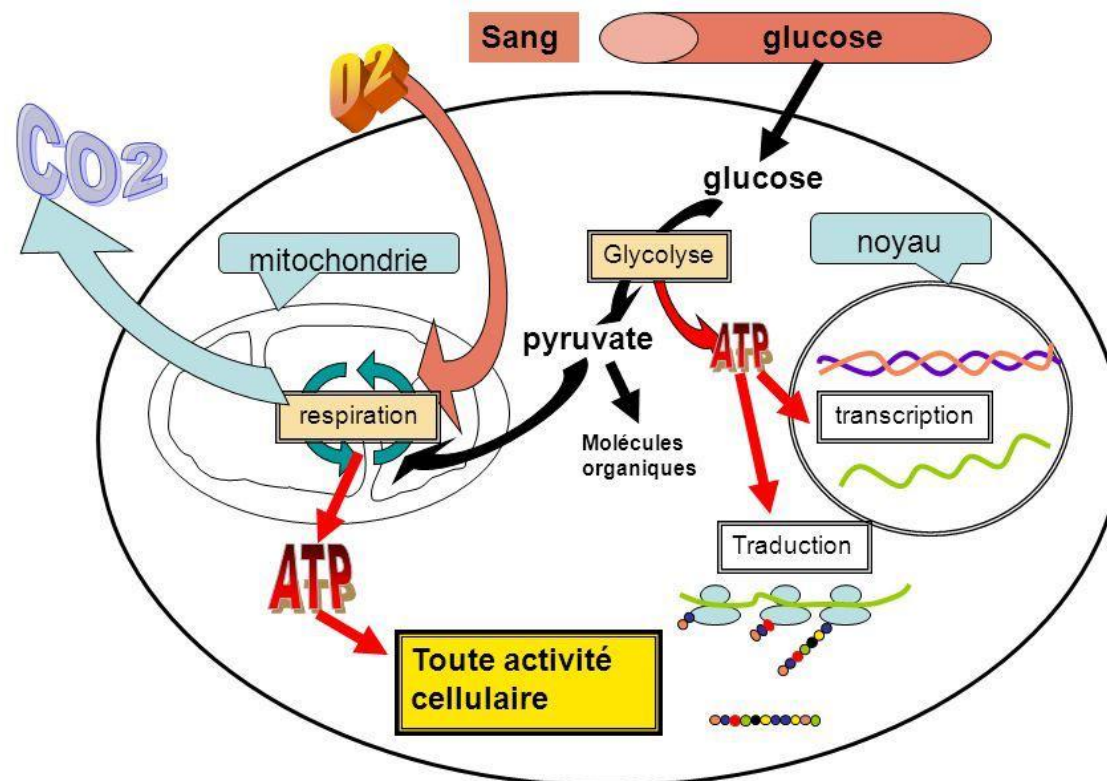
< 2,2 mmol/l ou 0,40 g/l chez le nné

|
< 2,75 mmol/l ou 0,50 g/l nrs/enfant ≥ 1 mois

Pourquoi est-il important
de rechercher une
hypoglycémie?

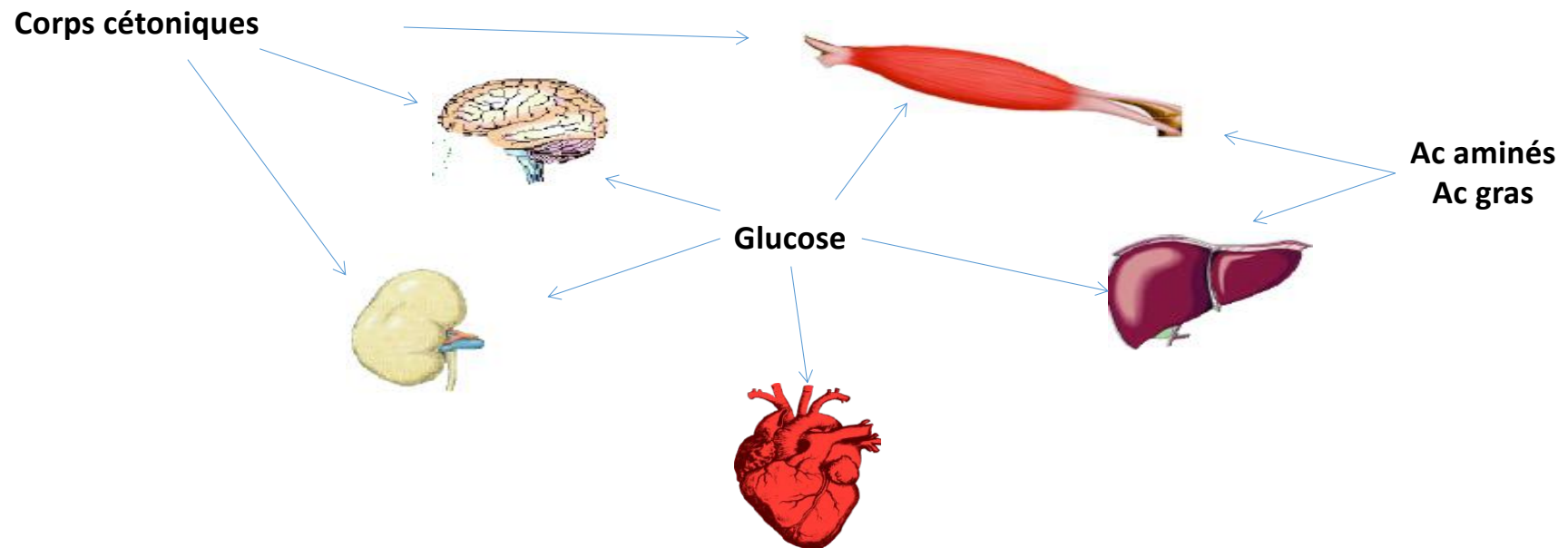


Utilisation du glucose par la cellule



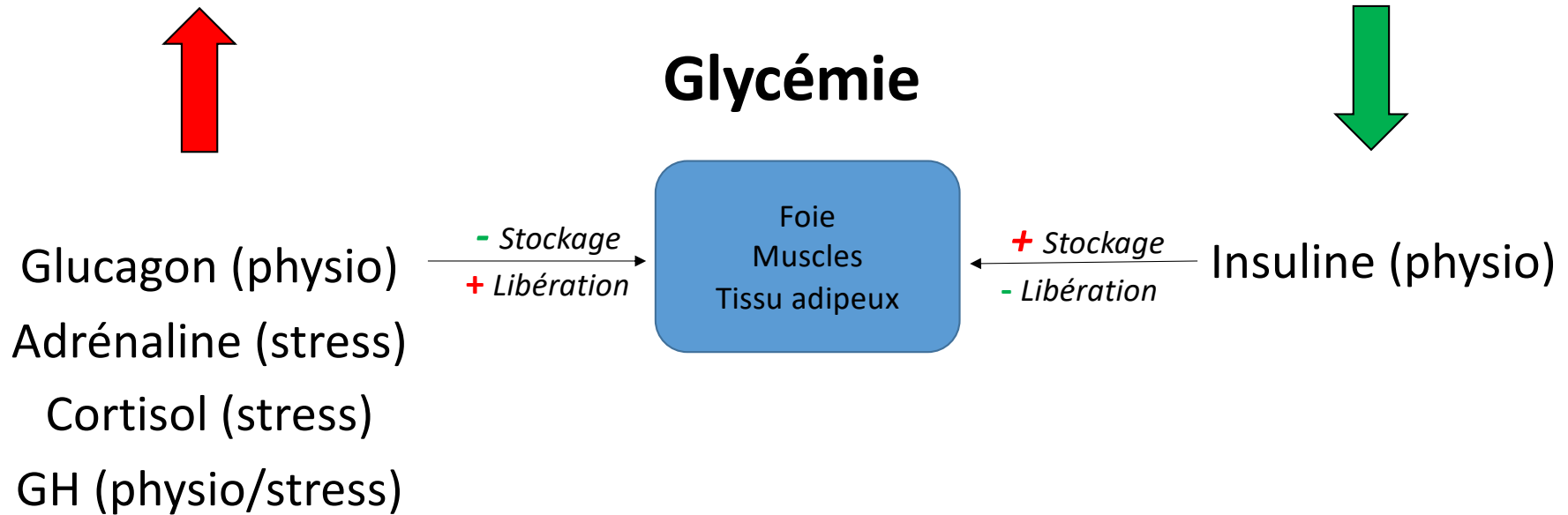
Bilan des activités métaboliques dans une cellule eucaryote non chlorophyllienne

Principaux substrats énergétiques

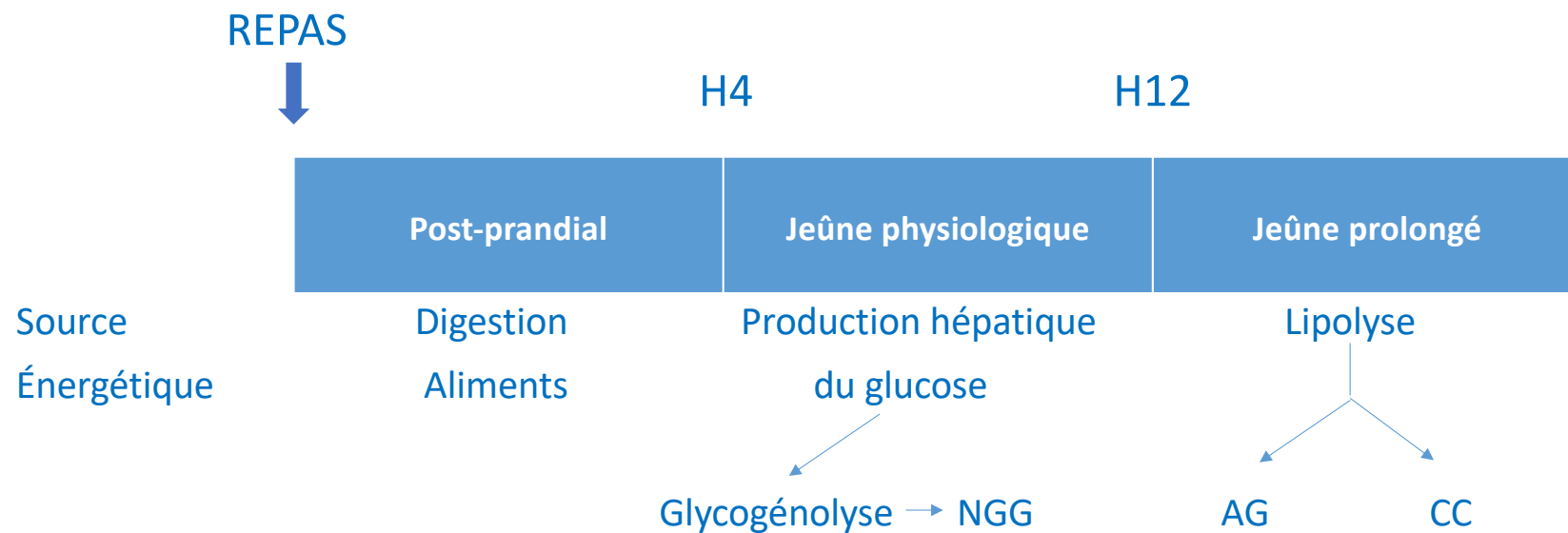


Pas de sucre / pas de CC = nécrose cérébrale, souffrance viscérale

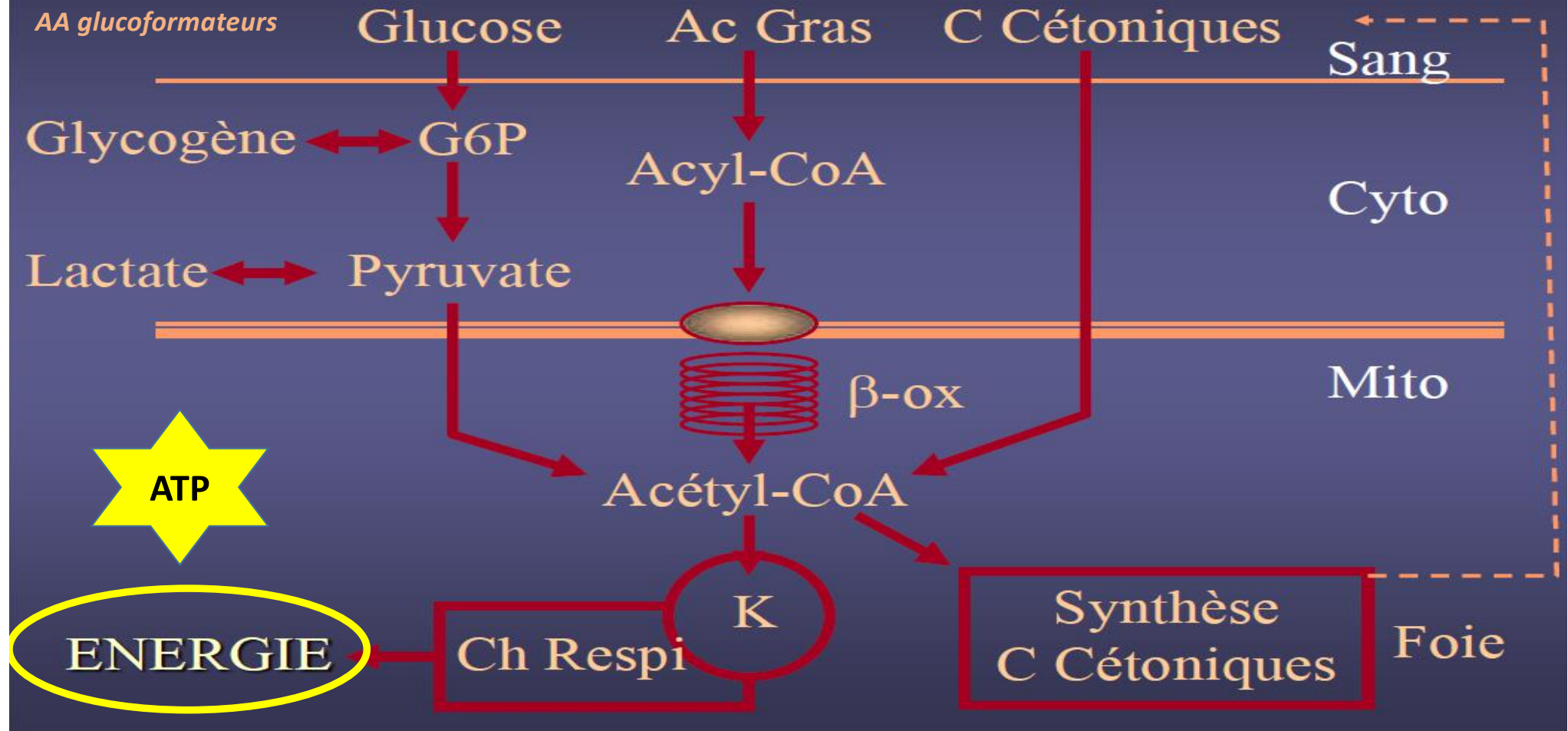
Régulation hormonale de la glycémie



Régulation métabolique de la glycémie



Métabolisme énergétique



Pourquoi y a-t-il une hypoglycémie ?

1) Manque de glucose

- Jeune très prolongé-dénutrition
- Pas de glycogène disponible
- Néogluco-genèse défaillante
- Insuline inappropriée

2) Défaillance des systèmes d'épargne de glucose

- déficit béta oxydation des AG
- déficit glyco-génolyse
- déficit de production des corps cétoniques (cétogenèse hépatique)

3) Déficit de production énergétique de glucose

- chaîne respiratoire mitochondriale défaillante
- déficit enzymatique du cycle de Krebs

Reconnaître une hypoglycémie





Sueurs, tremblements



Faim (mal au ventre)



Fatigue, vertiges



Pâleur



Somnolence



Vision floue ou double



Sensation de froid,
picotement des lèvres



Troubles de la parole



Comportement bizarre,
irritabilité, nervosité

Y penser devant tout symptôme ou comportement anormal

- **Signes adrénérgiques** : nervosité, tremblements, tachycardie, sueurs, pâleur, douleurs abdominales
- **Signes de glucopénie** : du simple malaise au coma profond ± convulsions généralisées
- Asymptomatique parfois
- Signes fonction de l'âge

Nouveau-né
Pâleur, flush, hypothermie, cri anormal, irritabilité, difficultés alimentaires, vomissements, polypnée, pauses respiratoires, tachycardie, trémulations, mouvements anormaux, hypotonie, somnolence, coma, malaise grave ++, convulsions ++
Asymptomatique = surveillance des sujets à risques : Prématurité, dysmaturité, macrosomie, mère diabétique, souffrance foetale, polyglobulie

Enfant
Signes identiques à l'adulte
Faim impérieuse, pâleur, sueurs, regard vide, douleur abdominale, nausées, vomissements, troubles du comportement, irritabilité, confusion mentale, céphalées, troubles visuels, somnolence, apathie, coma, convulsions,...
Asymptomatique

Prouver une hypoglycémie



Méthode rapide : glycémie sur sang capillaire

- lecteur de glycémie (mmol/l)
- indispensable pour la surveillance
- **pièges et limites :**
 - . contamination par l'alcool
 - . quantité sang insuffisante selon les lecteurs
 - . temps de lecture
 - . sous estimation des lecteurs dans les valeurs basses $< 2,5$ mmol/l
 - . variabilité d'une mesure à l'autre et selon l'appareil



***Toute hypoglycémie capillaire doit être documentée
par une glycémie sanguine sur tube gris.***

Méthode de référence : glycémie sur sang veineux

- Méthode enzymatique de laboratoire
- Facteurs altérant le dosage :



- **type de prélèvement** : glycémie artérielle légèrement supérieure à la glycémie veineuse, glycémie plasmatique supérieure à la glycémie sur sang total (+10 à 15%)
- **glycolyse spontanée dans le tube** : la glycémie peut chuter de 0,15 mg/l/h si le pt attend → mise dans la glace + transport rapide
- **hémolyse (garrot)** : diminue la glycémie
- **diminution du débit sanguin périphérique (collapsus)** => glycémie capillaire ininterprétable
- **hématocrite** : si Ht augmente, la glycémie diminue
- **bilirubine** : diminue la glycémie (interfère avec la méthode glucose oxydase)

Prise en charge : Urgence thérapeutique



Toute hypoglycémie de l'enfant s'explore



Alors quel bilan?



Bilan AVANT resucrage sauf choc hypovolémique / coma / convulsions

Cétonémie capillaire si disponible ou cétones sur BU

Glycémie, lactate : tube gris fluoré, confirmation systématique par glycémie veineuse

Gazométrie veineuse

Ionogramme sanguin (TA), bilan hépatique, CPK, acide urique

TP, facteur V

Hormones : **C peptide, insuline**, GH, IGF1, cortisol

PAC : profil des acyls-carnitines

CAO urinaires : chromatographie des acides organiques urinaires, 1ères urines, après resucrage

+/- Ammoniémie

Bilan facultatif selon orientation

- Corps cétoniques sanguins (cétonémie cap = 1 seule CC = acétoacétate)
- CAA sanguins
- Ammoniémie (tableau neurologique)
- Carnitine
- Toxiques sanguins / urines (insuline, antidiabétiques oraux, tramadol, alcool éthylique, alcool méthylique)

Que faire?



Prise orale / entérale possible



1) Apports de sucre par voie orale ou entérale (SNG) :

- chez le nné / nrs : 2ml/kg G10%

- chez l'enfant / l'ado : 1 ml/kg (max 30 ml) de G30% ou 100ml boisson sucrée *ou* 1 sucre / 20 kg de poids

2) A répéter si nécessaire jusqu'à normalisation de la glycémie > 0,7 g/l

3) Contrôle de la glycémie capillaire 10 minutes plus tard.

Si toujours hypo → 2^{ème} resucrage et contrôle 10 min plus tard

A répéter autant de fois que nécessaire, puis adapter

4) Apports de sucres lents en relai ou régime habituel

Prises orale / entérale impossibles

Hypoglycémie persistante malgré resucrage

1) G10% 2 ml/kg en IVD ou IVL sur 10 min

2) Glucagon GLUCAGEN® : à éviter!!!

- 0,3 mg/kg IM/SC pratique - 0,5 mg si poids < ou égal à 25 kg / 1 mg si poids > 25 kg
- efficacité dans les 10 minutes
- jeûne < 8 heures
- CI en cas de jeûne prolongé, phéochromocytome,
HS glucagon et lactose

3) Relai perfusion G10% :

- base : 2 à 5 mg/kg/min



Perfusion de G10% + électrolytes standards / VVP

ÂGE	0-24 mois	2-14 ans	> 14 ans / adulte	Max initial
G10%	8-10 mg/kg/min (3,5-5 ml/kg/h)	6-8 mg/kg/min (2,5-3,5 ml/kg/h)	4-6 mg/kg/min (1,5-2,5 ml/kg/h)	120 ml/h

Si patient imperfusable → même débit sur SNG

Un peu de calcul

- Paul 14 mois 10 kg



- > 8 mg/kg/min -> $8 \times 10 \times 60 \times 24$ soit 115200 mg de sucre par 24 heures
- > 1152 ml de G10% (10 ml de G10% contient 1000 mg de glucose)
- > NaCl 10% : 3 meq/k/j (1,7 meq/ml) → 18 ml
- > KCl 10% : 2 meq/k/j (1,34 meq/ml) → 15 ml
- > GlucoCa 10% : 2 ampoules par litre → 20 ml

Soit 1205 ml/24h => débit = 50 ml/h



SURVEILLANCE SOUS PERFUSION

VVP!

Dextro à 30 min

Dextro 1 fois /h pendant 3 heures

Dextro, CC(e) ou CC(u) toutes les 3h
Puis selon l'évolution

Contrôle ionogramme sanguin si
perturbé

Adapter le débit glucidique aux dextros

**Objectif : glycémie entre 0.7 et 1.2 g/L
(4 -7 mmol/L)**

G10% paliers de +/- 0.3 ml/kg/h (0.5
mg/kg/min)

IV cétonémie < 1 mmol/l + 2 repas
consécutifs

Je réfléchis,
je surveille et
je réfléchis ...



Je réfléchis...

1) **Hypoglycémie profonde** $\leq 2.2\text{mmol/L} (\leq 0.40\text{g/L})$

/ **très symptomatique** (trouble de la conscience, crise convulsive)

/ **hypoglycémie récurrente**

Hg jeûne court ($< \delta t$ entre 2 repas en journée)

2) **Cétonémie insuffisante** $< 2\text{mmol/L}$ ou ≤ 1 croix de cétonurie en cas de **jeûne prolongé**

3) **Défaillance d'organe associé** (insuffisance cardiaque / hépatocellulaire, myolyse), **acidose sévère** ($\text{pH} < 7,10$)

1 \rightarrow suspicion hyperinsulinisme ou glycogénose

2/3 \rightarrow suspicion déficit d'oxydation des AG

Je réfléchis encore...

4) Hyperlactacidémie > 4 mmol/l

→ *déficit d'oxydation des acides gras, déficit de néoglucogenèse, glycogénose*

5) Hépatomégalie

→ *glycogénose*

6) Croissance anormale / syndrome de ligne médiane

→ *déficit en GH*

7) HypoNa, hyperK, cholestase, mélanodermie

→ *déficit axe corticotrope*

8) Cétonémie persistante > 1 mmol/l après 12 h IV

→ *déficit de la cétolyse*

A vous de jouer



Cas clinique 1

- Ambre 11 mois, rhinopharyngite
 - Cs pédiatre car « ralentie, elle ne tient plus assise, elle dort, elle vomit »
 - CAT? dextro=0,49g → UP
 - UP : 7kg285 (-1,6 DS)
 - Hypotonie, examen abdominal normal, FNT, PC normal
 - Dextro=0,3 Cétonémie cap=6
 - Glycémie = 1,5 mmol soit 0,27 g/l
 - pH=7,33, HCO₃⁻=15, lactates=2,2
 - Acéto-acétate=1900mcmol/l
 - BétaOH butyrate = 4600mcmol/l
 - Ammoniémie normale
- Reste du bilan standard normal
 - Insuline basse, Cortisol haut, Cpeptide normal, GH normale
 - PAC : en faveur cétose jeune long
 - CAO urinaires : forte cétose
 - Screening tox neg
- Apports du sucre IV : bolus de G10% puis perfusion de G10% à 6 mg/kg/min
- Hypoglycémie fonctionnelle sur jeûne long avec cétose. Petit poids.
Bilan étiologique neg.
Limiter jeûne à 12h.
Possible récurrence.

CC 1 gazométrie

BIOCHIMIE SUR SERINGUE A GAZOMETRIE

Technique

Technique Rapid Point 500 Siemens

(T) : Paramètres corrigés à la température du patient si renseignée

(c) : Paramètres calculés

Remarque Dosages réalisés en biologie délocalisée.

Gaz du sang - Cooxymétrie - Ca ionisé

Nature du prélèvement	Sang Veineux		
Température du patient	37.3	°C	
Gaz du sang veineux			
pH (T*)	↓ 7.33		7.35 - 7.43 (Veineux mêlé)
pO2 (T*)	38.0	mmHg	36.0 - 44.0 (Veineux mêlé)
pCO2 (T*)	↓ 30.3	mmHg	37 - 50 (Veineux mêlé)
Bicarbonates (c)	↓ 15.6	mmol/L	20.0 - 28.0
Excès de bases (ecf) (c)	↓ -10.2	mmol/L	-2.5 - +2.5
Contenu total en CO2 (c)	↓ 16.5	mmol/L	22.3 - 28.4
Cooxymétrie sur sang veineux			
Hémoglobine	11.8	g/dL	11.0 - 13.6
<i>Résultat donné à titre indicatif dans le cadre de l'urgence et sous réserve d'une homogénéisation correcte de la seringue. Le sérum EDTA sur l'automate de référence au laboratoire d'hématologie.</i>			
Saturation en O2	73.1	%	65 - 80 (Veineux mêlé)
Oxyhémoglobine	72.4	%	
Carboxyhémoglobine	0.5	%	< 2
Méthémoglobine	0.5	%	< 1.5
Hémoglobine réduite (c)	26.6	%	
Contenu en O2 (c)	5.40	mmol/l	
Calcium ionisé veineux			
Ca2+ à pH réel	↑ 1.31	mmol/L	1.11 - 1.25
<i>(Résultats fiables pour des échantillons dosés dans les 30 minutes suivant le prélèvement)</i>			
<i>La validation biologique des examens libérés en urgence est placée sous la responsabilité du biologiste d'astreinte (ou de garde)</i>			

Biochimie d'urgence sur sang total

Sodium 136 mmol/L 136 - 145

Potassium 4.5 mmol/L 3.4 - 4.5

Ce résultat est obtenu sur un analyseur d'urgence. Le résultat de référence reste celui effectué avec la technique (vert), qui seul tient compte de l'éventuelle hémolyse du prélèvement.

Chlore 104 mmol/L 98 - 107

Glucose 1.5 mmol/L

Ce résultat est obtenu sur un analyseur d'urgence. Le résultat de référence reste celui effectué avec la technique contenant un inhibiteur de glycolyse.

Acide lactique ↑ 2.2 mmol/L < 1.8

Ce résultat est obtenu sur un analyseur d'urgence. Le résultat de référence reste celui effectué avec la technique contenant un inhibiteur de glycolyse.

Bilirubine totale <34 µmol/l 5 - 17

Examen adapté uniquement au suivi de l'ictère néonatal

La validation biologique des examens libérés en urgence est placée sous la responsabilité du biologiste d'astreinte

CC1 bilan hormonal

Prélevé le 05/10/20 à 13:15	Enregistré le 05/10/20 à 14:02 à IFB Purpan	Edité le 07/10/20 à 11:34	Complet		
Analyses	Résultat	Unité	Valeurs de référence	Antériorités	Val.
HORMONOLOGIE					
Bilan phospho-calcique et croissance dans le sang					
Horm. de croissance	4.587	ng/ml			(VC3)
	soit 13.8	mUI/l			
<i>Technique : Chimiluminescence ISYS-IDS (La prise de Biotine à très forte dose, 3x100 mg/jour, génère une interférence avec cette technique de dosage)</i>					
Diabète et obésité dans le sang					
° C peptide	0.333	ng/mL	1.1-4.4 à jeun		(HS)
<i>Technique : ECLIA ROCHE (La prise de Biotine à très forte dose, 3x100 mg/jour, génère une interférence avec cette technique de dosage)</i>					
° Insuline	0.8	mUI/l	2.6-16 à jeun		(HS)
<i>Technique : ECLIA ROCHE (La prise de Biotine à très forte dose, 3x100 mg/jour, génère une interférence avec cette technique de dosage)</i>					
Androgènes et exploration des cortico-surrénales dans le sang					
° Cortisol	46.5	µg/dL	8H 6.2 - 19.4 20H 2.3 - 11.9		(VC3)
<i>Technique : ECLIA ROCHE (La prise de Biotine à très forte dose, 3x100 mg/jour, génère une interférence avec cette technique de dosage)</i>					
Validé par (VC3) Dr Céline VERDIER,(HS) Dr Safouane HAMDJ					

CC1 CAO (u)

MALADIES METABOLIQUES			
Acides organiques urinaires			
° Acide 3-OH-butyrique	↑ 22126	µmol/mmol de créat	0 - 11 (SF1)
<i>Technique : chromatographie en phase gazeuse couplée à la spectométrie de masse (GC-MS)</i>			
° Acide éthylmalonique	↑ 43.61	µmol/mmol de créat	1.7 - 14.6 (SF1)
<i>Technique : chromatographie en phase gazeuse couplée à la spectométrie de masse (GC-MS)</i>			
° Acide adipique	↑ 430.59	µmol/mmol de créat	0 - 34 (SF1)
<i>Technique : chromatographie en phase gazeuse couplée à la spectométrie de masse (GC-MS)</i>			
° Acide subérique	↑ 67.81	µmol/mmol de créat	0 - 10 (SF1)
<i>Technique : chromatographie en phase gazeuse couplée à la spectométrie de masse (GC-MS)</i>			
° Acide sébacique	Indéetectable	µmol/mmol de créat	0 - 2 (SF1)
<i>Technique : chromatographie en phase gazeuse couplée à la spectométrie de masse (GC-MS)</i>			
° Acide 3-OH-propionique	↑ 94.10	µmol/mmol de créat	1 - 36 (SF1)
<i>Technique : chromatographie en phase gazeuse couplée à la spectométrie de masse (GC-MS)</i>			
° Acide méthylmalonique	< 10	µmol/mmol de créat	< 5 (SF1)
<i>Technique : chromatographie en phase gazeuse couplée à la spectométrie de masse (GC-MS)</i>			
° Propionylglycine	Indéetectable	µmol/mmol de créat	absence (SF1)
<i>Technique : chromatographie en phase gazeuse couplée à la spectométrie de masse (GC-MS)</i>			
° Isovalérylglycine	Indéetectable	µmol/mmol de créat	absence (SF1)
<i>Technique : chromatographie en phase gazeuse couplée à la spectométrie de masse (GC-MS)</i>			
° Acide glutarique	↑ 10.15	µmol/mmol de créat	0 - 5.3 (SF1)
<i>Technique : chromatographie en phase gazeuse couplée à la spectométrie de masse (GC-MS)</i>			
3-OH-Butyr. / Ac Adipique	51.4		(SF1)
Ac Adipique / Ac Sébacique	Calcul non réalisable		(SF1)

CC1 CAO(u) suite : CCL

Profil évocateur d'une forte cétose:

(SF1)

Augmentation nette de la présence d'acide lactique.

Absence d'excrétion anormale de métabolites intermédiaires du cycle de Krebs.

Très importante excrétion de corps cétoniques.

Augmentation de l'excrétion des acides éthylmalonique, méthylsuccinique, 3-hydroxyisovalérique, glutarique et 3-hydroxyglutarique (en probable lien avec la cétose).

Importante acidurie dicarboxylique à chaîne moyenne, avec prédominance de l'excrétion de l'acide adipique. Présence des formes insaturées des acides subérique et sébacique, présence des formes 3-hydroxylées des acides subérique et dodécanedioïque.

Augmentation légère de l'excrétion de l'acide 3-méthylglutaconique et de l'acide 3-hydroxy-3-méthylglutarique.

Augmentation modérée de l'excrétion de l'acide 4-hydroxyphénylpyruvique.

Absence d'excrétion anormale de dérivés glycine.

Absence d'acidurie organique spécifique.

Conclusion : Profil évocateur d'une très forte cétose. Augmentation également de la lactaturie.

CC1 profil acyls carnitines

MALADIES METABOLIQUES					
RECHERCHE D'ACIDEMIES ORGANIQUES ET DE TROUBLES DE L'OXYDATION DES ACIDES GRAS.					
Acylcarnitines à chaîne courte					
Type de prélèvement	Prélèvement reçu sur buvard.			(DP4)	
<i>Technique : Chromatographie liquide couplée à la spectrométrie de masse en tandem. Kit NeoGram - Perkin Elmer.</i>					
C0 Carnitine libre	16.6	µmol/L	15 - 32	5/10/20	(DP4)
C2	24.7	µmol/L	8 - 18	5/10/20	(DP4)
C3	1.29	µmol/L	0,50 - 2,50	5/10/20	(DP4)
C3DC	0.14	µmol/L	0,03 - 0,12	5/10/20	(DP4)
C4	0.45	µmol/L	0,10 - 0,20	5/10/20	(DP4)
C4DC	0.67	µmol/L	0,60 - 1,00	5/10/20	(DP4)
C4OH	0.40	µmol/L	0,05 - 0,15	5/10/20	(DP4)
C5	0.11	µmol/L	0,07 - 0,15	5/10/20	(DP4)
C5:1	0.01	µmol/L	0,01 - 0,03	5/10/20	(DP4)
C5DC	0.10	µmol/L	0,03 - 0,08	5/10/20	(DP4)
C5OH	0.08	µmol/L	0,05 - 0,15	5/10/20	(DP4)

Analyses	Résultat	Unité	Valeurs de référence	Antériorités	Val.
C6	0.10	µmol/L	0,03 - 0,05	5/10/20	(DP4)
C6DC	0.11	µmol/L	0,03 - 0,07	5/10/20	(DP4)
C8	0.08	µmol/L	0,03 - 0,08	5/10/20	(DP4)
C8:1	0.04	µmol/L	0,03 - 0,15	5/10/20	(DP4)
Acylcarnitines à chaîne moyenne					
C10	0.10	µmol/L	0,03 - 0,10	5/10/20	(DP4)
C10:1	0.06	µmol/L	0,03 - 0,10	5/10/20	(DP4)
C10:2	0.01	µmol/L	0,01 - 0,04	5/10/20	(DP4)
C12	0.19	µmol/L	0,03 - 0,08	5/10/20	(DP4)
C12:1	0.15	µmol/L	0,01 - 0,10	5/10/20	(DP4)
C14	0.17	µmol/L	0,06 - 0,12	5/10/20	(DP4)
C14:1	0.44	µmol/L	0,03 - 0,08	5/10/20	(DP4)
C14:2	0.09	µmol/L	0,01 - 0,05	5/10/20	(DP4)
C14OH	0.04	µmol/L	0,01 - 0,05	5/10/20	(DP4)

CC1 PAC suite

Analyses	Résultat	Unité	Valeurs de référence	Antériorités	Val.
Acylcarnitines à chaîne longue					
C16	0.91	µmol/L	0,40 - 1,20	5/10/20	(DP4)
C16:1	0.15	µmol/L	0,02 - 0,10	5/10/20	(DP4)
C16OH	0.05	µmol/L	0,01 - 0,05	5/10/20	(DP4)
C16:1OH	0.07	µmol/L	0,01 - 0,08	5/10/20	(DP4)
C18	0.53	µmol/L	0,20 - 0,50	5/10/20	(DP4)
C18:1	1.58	µmol/L	0,60 - 1,50	5/10/20	(DP4)
C18:1OH	0.06	µmol/L	0,01 - 0,05	5/10/20	(DP4)
C18:2	0.08	µmol/L	0,02 - 0,15	5/10/20	(DP4)
C18OH	0.02	µmol/L	0,01 - 0,05	5/10/20	(DP4)
Acylcarnitines (exprimées sous la forme de rapport entre deux espèces)					
C3/C2	0.05		0,03 - 0,10	5/10/20	(DP4)
C3/C16	1.42		0,50 - 2,00	5/10/20	(DP4)
C8/C10	0.80		0,30 - 2,50	5/10/20	(DP4)
C8/C12	0.42		0,30 - 2,50	5/10/20	(DP4)

L'élévation modérée des taux des C2 et C4OH-carnitines et la légère élévation des chaînes moyennes fait évoquer une cétose de jeûne long. Cependant, l'élévation modérée du taux de carnitine C14:1 et le taux à la limite basse de la carnitine libre (C0-carnitine), nécessite un contrôle du profil, après supplémentation en carnitine.

CCL :

Cas clinique 2

- Nrs garçon 3 mois et demi, convulsion généralisée
 - Virose, dernier biberon il y a 4 heures
 - Examen clinique : HM
 - Des Q? CAT?

 - Dextro=0,5 mmol CC cap=3
 - Valium 10mg/2ml 0,5 mg/kg IR
 - O2
- KT+G10% 2 ml/kg IVL sur 10 min + plan G10% 8 mg/kg/min
 - Bilan : acidose MB
 - Lactates = 10
 - Ammoniémie normale
 - PNN=600
- Hypoglycémie nrs 4 mois +jeûne court + HM + lactates augmentés + PNN bas...
- ... Glycogénose

Glycogénose type Ib: déficit en glucose 6 phosphatase

- Âge : dès N (HM) ou 3-4 mois
- Jeûne court 3-4h
- Hypoglycémie, hyperlactacidémie, hépatomégalie
- ↑ TG, CL, uricémie
- Les signes sont une hépatomégalie, un retard de croissance, une ostéopénie voire une ostéoporose, un faciès poupin, une néphromégalie et des épistaxis par dysfonction plaquettaire.
- Neutropénie, atteinte fonctionnelle des PNN → tendance aux infections, gingivostomatites aphteuses récidivantes, maladie intestinale inflammatoire.
- Apports de sucres lents la nuit sur SNG ou gastrostomie
- Risque d'hypoglycémie profonde avec convulsions
- 1/100000, b 20%

Cas clinique 3

- Nrs fille 4 mois et demi
- Née 40 SA+6 jours,
PN=4kg100, TN=52,5 cm
- Cs aux UP car 2
vomissements,
alimentation impossible,
somnolente, geignarde
- Pas de TC/CO/fièvre
- CAT :

Dextro =0,14 g 0,77 mmol/l
CAT ?

Apports de sucre : KT, G10%
bolus 2 ml/kg, bilan lequel?

Glycémie=1 mmol/l

Gazo : Ph=7,32, RA=17, lactates=2

Cétonémie cap : pas de CC

BU : pas de CC

Bilan hép normal / **perturbé (4N)**

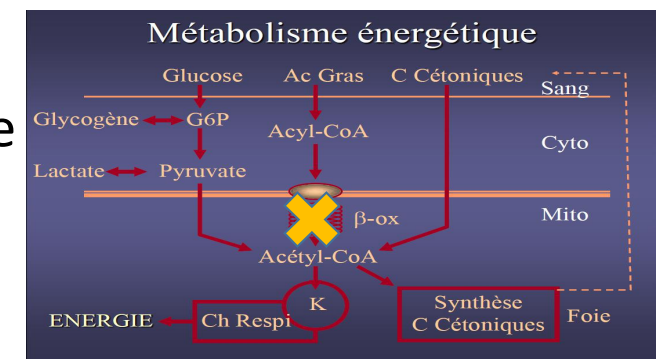
Ammoniémie : 171 (N<51 mcmol/l)

Bilan hormonal normal

**Hg sans cétose sans hyperlactatémie
suite à un jeûne long....**

Déficit de la bêta-oxydation des acides gras à chaînes moyennes (déficit en MCAD)

- Hg profonde
- Jeune long, vomissements, signes neurologiques (malaise, TDCons)
- Pas de CC ou peu donc risque cérébral+++, lactates normaux, ammoniémie élevée
- Déficit de l'ox des AG, erreur innée la plus F 1/15000, AR
- Entre 3 mois et 2 ans
- Dépistage buvard J3 depuis 1^{er} décembre 2020
- Pts MB spécifiques : CAO (u) / PAC / Carnitine libre
- CAT : limiter temps de jeûne / carnitine / hospit si stress avec perfusion → certificat



Cas clinique 4

- Esteban 19 mois, naevus congénital opéré, pas d'actds NN, épisodes de malaises réveil des siestes : hypotonie, somnolence
 - Réveil de la sieste : hypotonie pâleur 30-45 sec, rupture de contact 20 min « yeux dans le vide » cyanose lèvres, asthénie 1h → UP comportement et tonus normaux CAT?
- Dextro =0,56g/l Bilan ou pas?

Interrogatoire : plusieurs épisodes de malaises au réveil des siestes : hypotonie, somnolence

Bilan :

Gazo : Ph=7,4, RA=20, lactates=1,1

Cétonémie cap :

BU : pas de CC

Bilan hép normal

Ammoniémie : (N<51 mcmol/l)

Bilan hormonal normal non réalisé sauf cortisol normal

Toxiques neg

Bilan MB normal

Hospitalisation neurologie : écho abdo, EEG, ECG, RT normaux

Cycle glycémique : 1 gly PP = 0,46g/l
Jeûne court - Hyp Dc?

Cas clinique 4 (suite)

RAD avec glucotest : quelques dextros à 0,45g, 2 malaises
CH Lannemezan : malaise dextro < 0,5g

- gv=0,46g
- GH 2 ng/ml (<6,7),
- Cpep=1,30 (1,1-4,4), Insuline 4,2mUI/l (2,6-25)

→ Hypothèse dc?

Cpep et insuline bas → hyperinsulinisme → CAT?

Hospitalisation MM pour test au glucagon -> cpep et insuline anormalement normaux → Traitement? EPC?

Proglicem 10 mg/k/j, IRM normale, génétique, guérison âge adulte probable

Malaises répétés post-prandiaux

Jeûne court

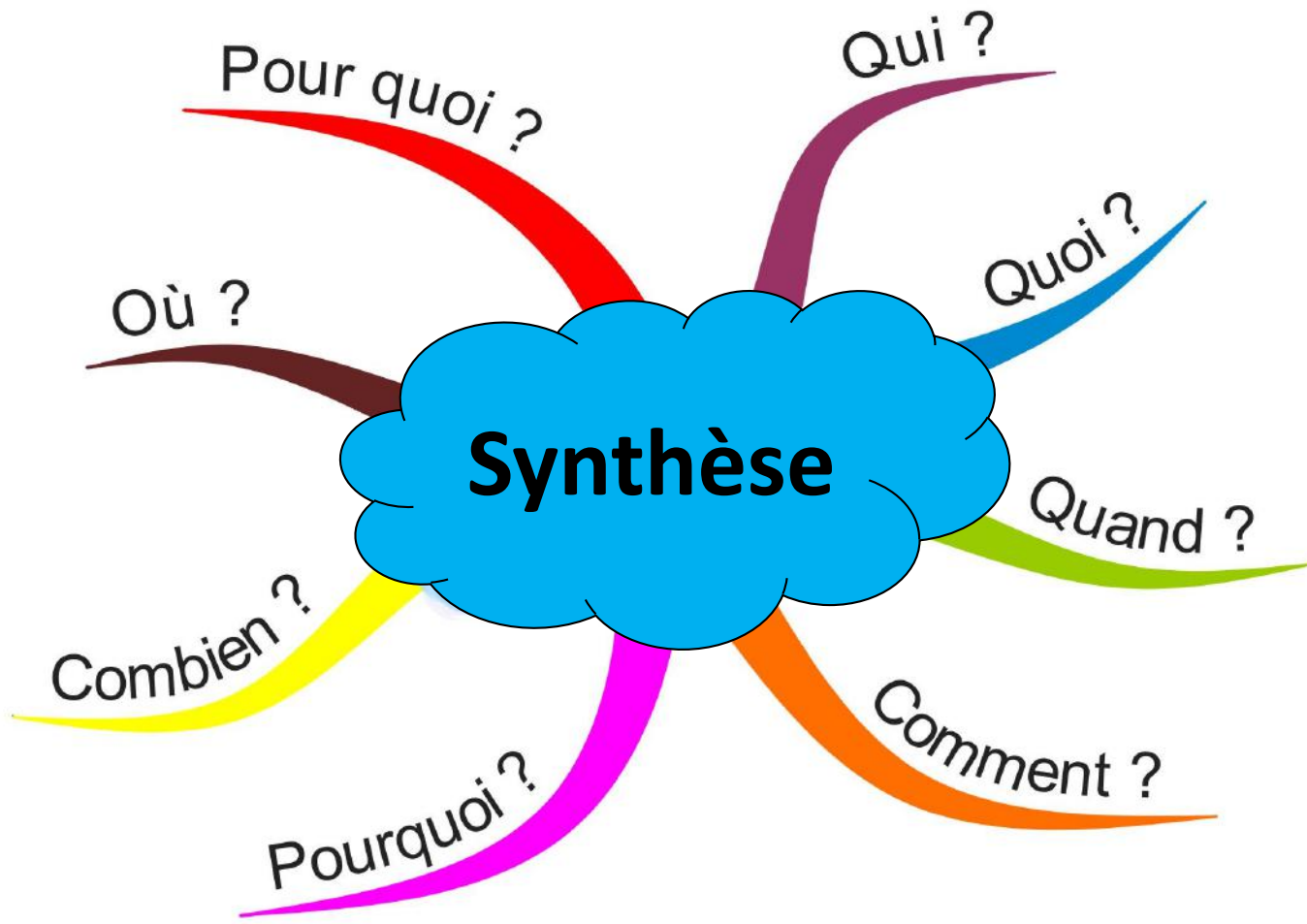
Glycémie basse

Cpep et GH normaux

Hyperinsulinisme
(IRM/génétique/Proglycem)

Fructosémie = intolérance au fructose

- AR, 1/20000 cas en Europe, déficience en fructose-1-phosphate aldolase B
- Saccharose : fructose + glucose,
- Dégoût des sucres dès 4 mois (sevrage)
- Vomissements répétés, douleurs abdo, ictère, HM
- Hypoglycémie après ingestion de fructose, cétose, acidose lactique
- ! Saccharose oral / médicaments et excipients, sorbitol / SRO à base de saccharose !
- Forme glucose IV à donner par voie orale
- Vitamine C et folates



Synthèse

Qui ?

Quoi ?

Quand ?

Comment ?

Pourquoi ?

Combien ?

Où ?

Pourquoi ?

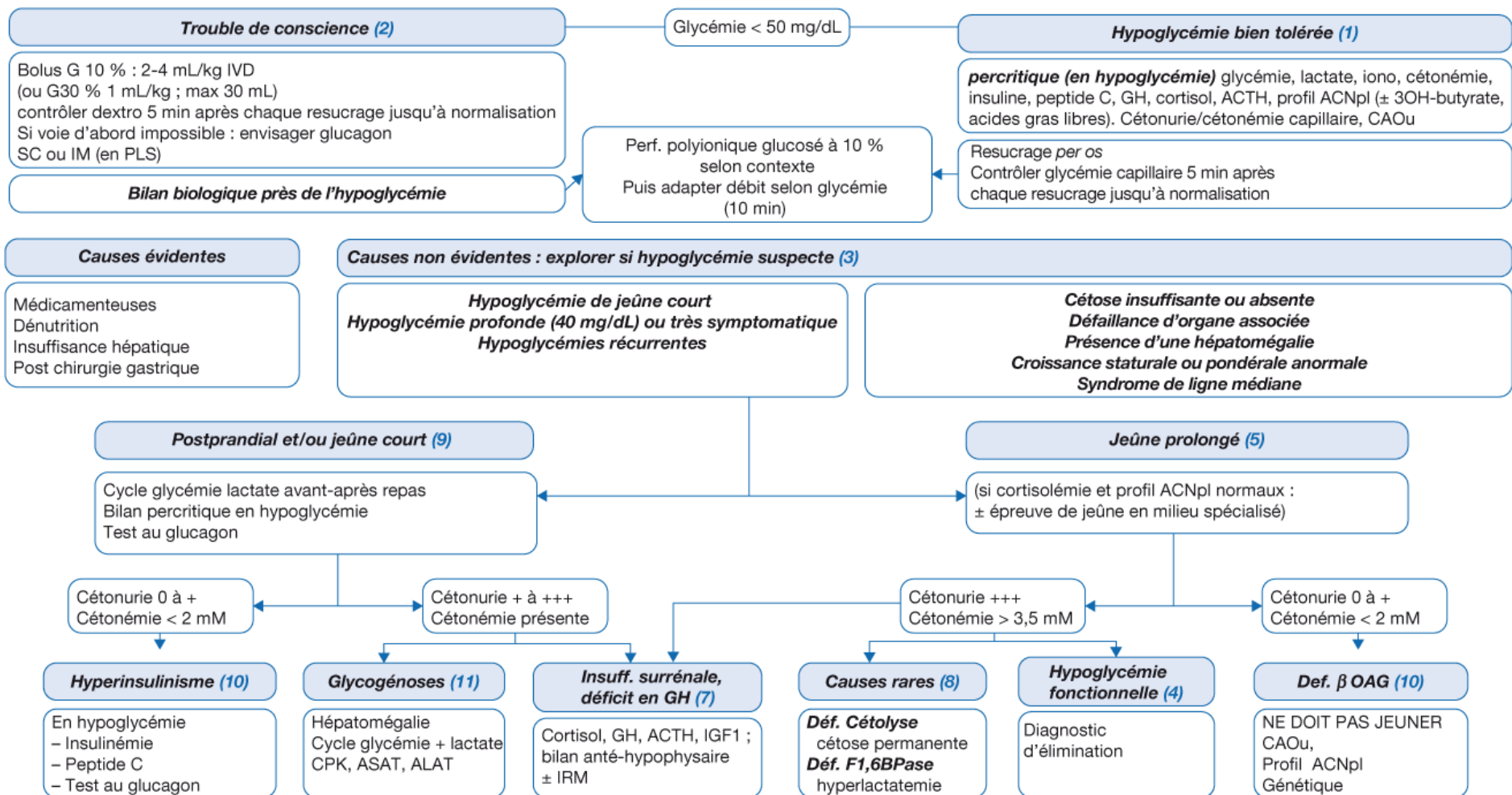
Hypoglycémie : critères diagnostiques

- Durée du jeûne/ dernier repas : court / normal /long
- Facteur déclenchant? (saccharose?)
- Gravité?
- Aspect hyperinsulinique?
- Pigmentation plis et peau
- HM molle, abdomen distendu, percussion mate
- Besoins en sucre pour corriger l'hypoglycémie?
- Cétose? Cétonémie et/ou acétest (si jeûne long) et/ou cétonurie
- Acidose? Lactate? TA?



Critères diagnostiques des principales causes d'hypoglycémie de l'enfant

	Hyperinsulinismes	Glycogénoses	Déficits de l'oxydation des AG	Endocrinopathies	Hypoglycémies Fonctionnelles avec cétose
Transmission AR	+ = diffus - = focal	+	+	-	-
Poids	élevé	normal	normal	normal/faible	faible
Hépatomégalie	Inconstante Modérée	Constante Majeure	Intermittente modérée	0	0
Mode de survenue	Anarchique	Jeûne	Jeûne prolongé Infections	Variable	Jeûne prolongé Catabolisme
Signes associés	Macrosomie Diabète maternel	Neutropénie Myopathie	Troubles du rythme Myocardiopathie	GH : micropénis, retard statural IS : perte de sel	Dysmaturité
Débit de glucose nécessaire pour corriger hypoG	Elevé > 8-10 mg/kg/min	Normal 6-8 mg/kg/min	Normal 6-8 mg/kg/min	Normal 6-8 mg/kg/min	Normal 6-8 mg/kg/min
Cétonurie	-	++	-	+/-	+++
Réponse au test au Glucagon	Constante et rapide	0	Ne pas faire	variable	Ne pas faire
Confirmation diagnostique	Dosages répétés Insuline C peptide	Dosages enzymatiques	Acides organiques, Acyls carnitine	Dosages hormonaux	Epreuve de jeûne



CAOu : chromatographie des acides organiques urinaires ; profil ACNpl : profil des acylcarnitines plasmatiques ; β OAG : β oxydation des acides gras ; F1,6BPase : fructose 1,6 bisphosphatase

Docteur JB Arnoux, PAP, 2019

Le message pour la maison

- 1) Urgence thérapeutique
- 2) Toute hypoglycémie de l'enfant s'explore → étiologie?
- 3) Glycémie veineuse sur tube unique gris
- 4) Bilan minimum à réaliser avant resucrage sauf signes de gravité
- 5) CC → pronostic cérébral sur hypoglycémie
- 6) Durée du jeûne / HM / CC / lactates
- 7) Du glucose toujours (oral/IV)





Je vous remercie de votre attention